

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON I
U.E.R. DE MÉDECINE LYON SUD-OUEST

Année 1977 - N° 470

LES MYOCARDIOPATHIES
SIMULANT LE RETRECISSEMENT MITRAL

THÈSE

présentée

A L'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON I
et soutenue publiquement le 24 Octobre 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GRAVIER Christian
né le 19 Septembre 1946
à LYON

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON I

U.P.M. DE MÉDECINE LYON SUD-OUEST

Année 1977 - N°

LES MYOCARDIOPATHIES SIMULANT LE RETRECISSEMENT MITRAL

THÈSE

présentée

A L'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON I

et soutenue publiquement le 24 Octobre 1977

pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GRAVIER Christian

Association Amicale des Etudiants en Pharmacie de Lyon

8, avenue Rockefeller - 69008 LYON - Tél. (78) 74-40-37

UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON I

U.E.R. DE MÉDECINE LYON SUD-OUEST

Année 1977 - N°

LES MYOCARDIOPATHIES SIMULANT LE RETRECISSEMENT MITRAL

THÈSE

présentée

A L'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON I
et soutenue publiquement le 24 Octobre 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

par

GRAVIER Christian

né le 19 Septembre 1946

à LYON

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I
FACULTE DE MEDECINE LYON SUB-CENTRE

ANNEE 1977

SIMULTANÉ LE RETRECISSEMENT MITRAL ET LES MYOCARDIOPATHIES



THÈSE

Présentée

A L'UNIVERSITÉ CLAUDE BERNARD - LYON I
et soutenue publiquement le 24 Octobre 1977
pour obtenir le grade de Docteur en Médecine

Par

GRAVIER Christian

né le 19 septembre 1946

A LYON

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD - LYON I
=====

Président : Mr le Professeur D. GERMAIN

Premier Vice-Président : Mr le Professeur EL BAZ

Deuxième Vice-Président : Mr B. ROUSSET, Chercheur

Troisième Vice-Président : Mr R. LOPEZ, étudiant

Secrétaire Général de l'Université : Mr J. RAMBAUD, Administrateur Civil

Unités d'Enseignement et de Recherche (U.E.R.) :

U.E.R. de Médecine GRANGE-BLANCHE : Mr le Docteur B. SALLE, Maître de Conférences

U.E.R. de Médecine ALEXIS CARREL : Mr le Professeur R. MORNEX

U.E.R. de Médecine LYON NORD : Mr le Docteur J.P. NEIDHARDT, Maître de Conférences

U.E.R. de Médecine SUD OUEST : Mr le Professeur J. NORMAND

U.E.R. des Sciences Pharmaceutiques : Mr le Professeur C.A. BIZOLLON

U.E.R. des Techniques de Réadaptation : Mr A. MORGON, Maître de Conférences

U.E.R. de Biologie Humaine : Mr J.P. REVILLARD, Maître de Conférences

U.E.R. d'Education Physique et Sportive : Mr A. MILLON, Professeur EPS

U.E.R. des Sciences Odontologiques : Mr le Docteur R. VINCENT

U.E.R. de Mathématiques : Mr le Professeur E. COMBET

U.E.R. de Physique : Mr le Professeur J. DELMAU

U.E.R. de Chimie Biochimie : Mr le Professeur J. HUET

U.E.R. des Sciences de la Nature : Mr le Professeur R. GINET

U.E.R. des Sciences Physiologiques : Mlle le Professeur J.F. WORBE

U.E.R. de Physique Nucléaire : Mr le Professeur M. GUSAKOW

I.U.T. 1 : Mr le Professeur B. POUYET

I.U.T. 2 : Mr J. GALLET, Directeur ENSAM

Observatoire de Lyon : Mr G. MONNET, Astronome Adjoint

U.E.R. de Mécanique : Mlle le Professeur G. COMTE-BELLOT.

UNIVERSITE CLAUDE BERNARD

U.E.R. DE MEDECINE LYON SUD OUEST
=====

PROFESSEURS TITULAIRES
=====

Mrs AIMARD Gilbert	Neurologie
BRUN Jacques	Clinique Pneumo-Phtisiologique
COLOMB Daniel	Dermatologie
GUILLEMIN Georges	Clinique Chirurgicale
LATARJET Michel	Clinique Chirurgicale
MAYER Marcel	Cancérologie
NORMAND Jean	Cardiologie
NOTTER Armand	Gynécologie-Obstétrique
PINET Edouard	Radiologie
PLAUCHU Marcel	Endocrinologie et Médecine Interne
ROBERT Jacques	Chaire de Génétique Médicale
TOLOT François	Médecine Interne - Médecine eu Travail
VACHON Alphonse	Clinique Médicale - Maladies de l'Appareil Digestif
VINCENT Daniel	Chaire de Biochimie Appliquée

PROFESSEURS SANS CHAIRE
=====

Mrs BRAILLON Georges	Anatomie
GILLY Robert	Pédiatrie
LAPRAS Claude	Neuro-Chirurgie
LOUISOT Pierre	Biochimie
MORET Robert	Biophysique
PERRIN-FAYOLLE Max	Pneumo-Phtisiologie
SITE Jean	Mathématiques - Statistiques - Informatique
VIALLIER-RAYNARD Jean	Bactériologie - Virologie

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

=====

Mrs	ARCHIMBAUD Jean-Pierre	Urologie
	BERARD Philippe	Chirurgie Générale
	BERTRAND Jean-Louis	Maladies Infectieuses
Mme	BONNET Mireille	Ophtalmologie
Mrs	BOUVIER Maurice	Rhumatologie
	CABANAC Michel	Physiologie
	CROISILLE Marc	Radiologie
	DE VILLARD Régis	Neuro-Psychiatrie
	DUBOIS Paul	Histologie
	HAGUENAUER Jean Paul	O.R.L.
	JEANNEROD Marc	Médecine Expérimentale
	JOUVENCEAUX André	Hémobiologie
	LAIR Jacques	Stomatologie
	LEVRAT Roger	Médecine Interne
	LOMBARD-PLATET Roger	Séméiologie Chirurgicale
	MICHEL Albert	Anesthésiologie
	MOLLARD Pierre	Chirurgie Infantile
	PALIARD Pierre	Séméiologie Médicale
	REBOUILLAT Jacques	Chirurgie Générale
	REVILLARD Jean-Pierre	Néphrologie
	ROCHET Michel	Anatomie Pathologique
	ROMAGNY Gabriel	Pédiatrie
	TERMET Hubert	Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire
	TETE Roger	Médecine Interne
	THOULON Jean-Marie	Gynécologie Obstétrique
	TOUBOUL Paul	Cardiologie
	TRILLET Marc	Neurologie

EXAMINATEURS DE LA THESE :

Président : Monsieur le Professeur J. NORMAND

Assesseurs : Monsieur le Professeur A. GONIN
Monsieur le Professeur H. TERMET
Monsieur le Professeur A. FROMENT.

A MES PARENTS.

A ALINE ET NOS ENFANTS.

A TOUTE MA FAMILLE.

A MES AMIS.

*Avec tout l'amour et l'estime que j'ai
pour chacun d'eux.*

A LA MEMOIRE DU PROFESSEUR André PERRIN,

qui a inspiré cette thèse.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE,

Monsieur le Professeur NORMAND

Son expérience sur ce sujet le désignait comme notre premier juge et il nous a fait un grand honneur en acceptant cette tâche.

C'est d'abord à la Faculté, puis en suivant ses visites que nous avons apprécié la clarté de son enseignement et son goût du didactisme, rares qualités lorsqu'elles s'allient à une vaste culture.

Nous souhaitons ardemment que cette occasion de travailler sous sa direction puisse se renouveler et nous l'en remercions.

A NOS JUGES.

A Monsieur le Professeur GONIN.

Il nous a formé au cours d'un semestre intense et passionnant. Sa forte personnalité dynamise une équipe soudée et efficace au sein de laquelle notre insertion a été exceptionnellement enrichissante.

Nous rendons hommage à ses qualités humaines et le remercions vivement d'avoir accepté de juger ce travail.

A Monsieur le Professeur TERMET.

Nous avons particulièrement apprécié la chaleur de son accueil sans détours.

Il nous honore de sa présence et nous sommes très heureux de pouvoir écouter l'avis de sa haute compétence chirurgicale.

A Monsieur le Professeur FROMENT.

Il nous accueille comme collaborateur à la tête d'une équipe extrêmement sympathique.

Nous découvrons l'originalité de ses méthodes de travail et de sa personnalité, profondément attachée au service et au respect de la personne humaine.

C'est à une fonction nouvelle mais passionnante qu'il nous forme et nous le remercions de nous accepter à ses côtés.

A Monsieur le Professeur DELAYE,

dont l'intelligence rigoureuse et pertinente a été pour nous une constante leçon d'efficacité durant un semestre qui nous a paru très court.

Aux médecins de l'Hôpital Cardiologique,

Dr C. AGE

Dr C. DALLOZ

Dr BOZIO

Dr BEAUNE

Dr NICOLAIDES

qui nous ont aidé de leurs compétences.

A nos maîtres dans les Hôpitaux,

MMrs	Professeur LEJEUNE
	Docteur POMMATAU
	Professeur OLLAGNIER
	Professeur PLAUCHU
	Professeur VERNEYRE
	Professeur VIGNON
	Professeur FROMENT
	Professeur DELAHAYE.

PLAN

=====

INTRODUCTION	1
LES OBSERVATIONS	3
REVUE DE LA LITTERATURE	30
COMMENTAIRES	42
PHYSIOPATHOLOGIE	55
DIAGNOSTIC	59
CONCLUSIONS	65
BIBLIOGRAPHIE	69

INTRODUCTION
=====

Les manifestations cliniques des myocardiopathies sont extrêmement variées et surtout peu spécifiques en l'absence d'investigations complémentaires. Leur symptomatologie d'emprunt a trompé plus d'un clinicien, particulièrement lorsqu'elles prenaient le masque d'une valvulopathie, rétrécissement aortique ou insuffisance mitrale, ou d'une affection coronarienne.

Une forme clinique encore peu connue a été à l'origine de fourvoiements diagnostiques et thérapeutiques aux conséquences parfois funestes.

Ce travail veut attirer l'attention sur l'existence de "pseudo-rétrécissements mitraux" que peuvent simuler certaines myocardiopathies, non seulement par leur séméiologie clinique mais aussi parfois par leurs caractères phonomécanographiques et hémodynamiques.

Après la présentation de six observations personnelles et une revue des cas publiés dans la littérature, nous tenterons de dégager l'intérêt diagnostique de certaines techniques, en particulier de l'échocardiographie. Plus brièvement nous rappellerons certaines hypothèses physiopathologiques que l'absence d'investigations suffisamment sophistiquées et la rareté même de cette forme clinique ne permettent pas de démontrer.

<><><><>

LES OBSERVATIONS
=====

OBSERVATION N° 1.

Homme de 44 ans, présentant un tableau schématique de rétrécissement mitral pur serré à valves souples confirmé par phonomécanogramme et cathétérisme droit sans angiographie, conduisant à une commissurotomie. Découverte opératoire d'un appareil valvulaire mitral normal, mais d'une hypertrophie musculaire systolique sous-mitrale.

-:-

◆ Monsieur ARR... Luis (dossier n° 7106750), hospitalisation à l'Unité 41.

Malade né le 13.05.1926 à Madrid. Peintre en carrosserie.

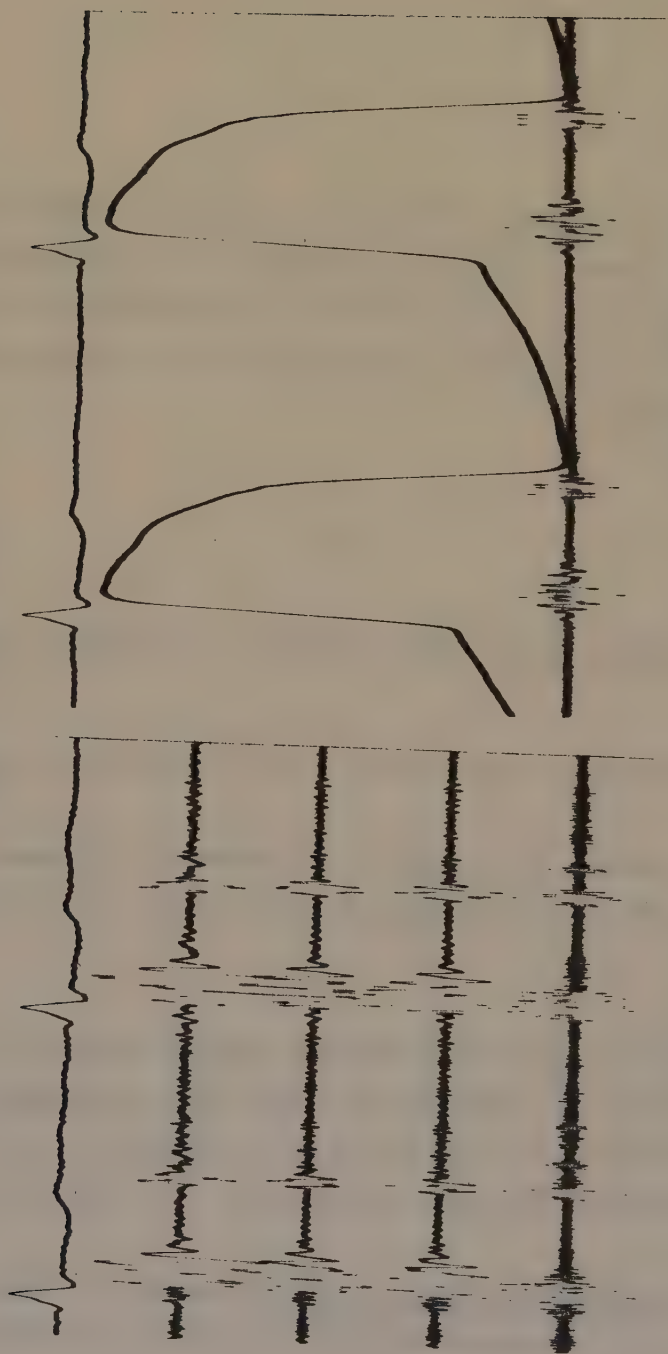
◆ Le malade est envoyé le 15 décembre 1969 pour une crise de sub-oedème aigu du poumon avec tachy-arythmie à 160 au cours d'un épisode grippal évoluant depuis 8 jours.

◆ Il n'y a pas d'antécédents notables hormis un tabagisme léger à 2 paquets par semaine, une fracture du fémur droit accidentelle en 1967 et une cicatrice thoracique "par coup de corne de taureau" reçu à l'âge de 10 ans. Il a effectué normalement son Service militaire. Il s'exprime mal en français.

◆ Le tableau clinique d'entrée comporte un état fébrile à 39-40° avec sueurs et toux sèche évoluant depuis huit jours, une légère dyspnée apparue en même temps que la tachy-arythmie. On note des crépitements dans les deux champs pulmonaires. Il n'y a pas d'hépatomégalie, pas d'oedème des membres inférieurs et la tension est à 12/8.

◆ L'auscultation cardiaque retient un premier bruit éclatant, un redoublement du deuxième bruit interprété comme un claquement d'ouverture, un roulement diastolique. On perçoit un frémissement pré-systolique 1/4.

ARR...Luis . 44 ans



♦ La radio thoracique de face ne montre pas de calcifications, le coeur est gros, stade III. Sur le bord gauche saillie d'une grosse artère pulmonaire, l'oreillette gauche est dilatée, affleurant le bord droit du coeur. Enfin, on note une surcharge des hiles et une ligne sissurale à droite.

♦ Sur l'électrocardiogramme : arythmie complète par fibrillation auriculaire, l'axe de QRS est à $+ 80^\circ$, bloc de branche droit incomplet, troubles de repolarisation de V1 à V4 avec ondes T négatives.

♦ Le phonocardiogramme noté :

- ◇ un roulement diastolique apexien d'intensité moyenne ;
- ◇ un claquement d'ouverture mitral très net avec intervalle B2 C0 0,07 s à 0,09 s ;
- ◇ un bruit B1 prolongé et de forte intensité avec intervalle Q B1 à 0,08 s. En hautes fréquences, léger souffle proto-systolique apexien en faveur d'une discrète IM ;
- ◇ pulsatilité systolique jugulaire et hépatique ; IT probable ;
- ◇ apexogramme de sténose mitrale serrée.

♦ Un cathétérisme par voie humérale montre les pressions suivantes :

Oreillette droite moyenne : 8 mm Hg.

Ventricule droit : 30/0, + 8

Artère pulmonaire droite : 30/15

Moyenne à 20 s'élevant à 30/16 à l'effort.

Capillaire droite : moyenne 15 s'élevant à 21 après 15 secondes d'effort, à 23 après une minute, descendant à 15 après 30 secondes d'arrêt de l'effort.

Le débit cardiaque est à 3,59 l/mn ; l'index cardiaque à $2,47 \text{ l/mn/m}^2$; la surface mitrale est d'environ 1 cm^2 .

♦ Devant ce tableau, on conclut à un RM serré et l'indication de commissurotomie est posée.

Le malade est confié au Docteur TERMET pour commissurotomie qui a lieu le 19 Mars 1970.

Il s'étonne d'abord de constater que ce malade a déjà été opéré d'un rétrécissement mitral comme en témoignent la symphyse pleurale et péricardique et l'absence d'auricule gauche qui a été réséqué. Une nouvelle commissurotomie par voie gauche est tentée et l'exploration a la surprise de montrer des valves absolument normales, non calcifiées, non fibreuses et un orifice mitral admettant largement deux doigts et demi. Il n'y a pas d'insuffisance mitrale ni de rétrécissement sous-valvulaire. Le doigt introduit dans le ventricule gauche montre cependant une petite cavité ventriculaire gauche avec un bombement de la paroi qui soulève la grande valve et une myocardiopathie obstructive est soupçonnée.

◆ Par la suite un carotidogramme est effectué qui est normal au repos et même sous perfusion d'ISUPREL. Le temps d'éjection est à 100 %.

◆ Un nouveau cathétérisme est refait par voie fémorale. Il montre les pressions ventriculaires gauches suivantes : 128/4, + 16

Il n'y a pas de gradient intra-ventriculaire.

Pression aortique à 128/80.

On ne réalise pas une épreuve à l'ISUPREL en raison de troubles du rythme nombreux et variés.

Une angiographie de mauvaise qualité ne permet pas d'analyser correctement la morphologie et la fonction ventriculaire gauche et mitrale. Mais absence de MCO. Pas de calcifications mitrales.

◆ Vectocardiogramme : 16/4/1971.

- L'onde Q RS est peu voltée et irrégulière. Les forces antérieures sont diminuées. Le segment initial est lent et irrégulier ce qui peut représenter un argument en faveur d'une myocardiopathie. Un BBD minimum est possible mais difficile à affirmer.

- L'onde T est très modifiée : relativement ample et symétrique, orientée en arrière, et de sens de rotation inversé.

◆ On conclut à une myocardiopathie, probablement hypertrophique.

Par la suite, ce sujet est suivi régulièrement jusqu'en 1974 et la sémiologie persiste identique. Il décède le 1/2/1975 d'un cancer métastatique : adénocarcinome à point de départ colique ou pancréatique. Pas de vérification anatomique.

<><><><>

OBSERVATION N° 2.

=====

Homme de 17 ans, chez qui une discrète dyspnée d'effort, un roulement diastolique, une silhouette cardiaque typique de rétrécissement mitral avec "poumon mitral", et une surcharge ventriculaire droite électrique, avaient initialement fait croire à une sténose mitrale au stade chirurgical.

Diagnostic infirmé par de nouvelles constatations auscultatoires - difficiles - les troubles de repolarisation en précordiales gauches, un apexogramme et un échocardiogramme absolument discordants.

Un cathétérisme droit et gauche concluait à l'absence de sténose mitrale et à une myocardiopathie hypertrophique.

--:-

◆ Monsieur LLO... Serge (dossier n° 7302677), hospitalisé à l'Unité 41.
Sujet né le 25.08.1956, étudiant.

◆ Ce malade a été envoyé par le Docteur G..., cardiologue, le 8.03.1973 pour un tableau de rétrécissement mitral avec nanisme et suspicion d'hypertension artérielle pulmonaire, découvert lors d'un épisode broncho-pulmonaire post-grippal qui avait motivé son hospitalisation en milieu pneumologique.

◆ Le malade n'a aucun antécédent de rhumatisme articulaire aigu, ni d'équivalents mineurs et signale une dyspnée d'effort très modérée lors de la pratique de gymnastique et des sports à l'école.

◆ A l'entrée, on remarque un retard staturo-pondéral harmonieux, une tension artérielle à 10/7, une voussure de la paroi antérieure de l'hémithorax gauche mais qui n'est pas un thorax de Davis. Il existe une légère mais indiscutable cyanose des ongles et des lèvres. Les pouls fémoraux sont perçus.

◆ L'auscultation note un rythme à trois temps avec un troisième élément proto-diastolique apexien, assez proche de B2, n'ayant pas du tout le timbre d'un claquement d'ouverture mais bien celui d'un galop. Il persiste et même s'intensifie en position debout, ce qui élimine un 3e bruit physiologique. Par ailleurs, éclat du premier bruit à la pointe. Il n'y a pas de murmure diastolique même en décubitus latéral gauche après un effort. Pas d'insuffisance mitrale. Eclat du deuxième bruit au foyer pulmonaire avec dédoublement serré et variable.

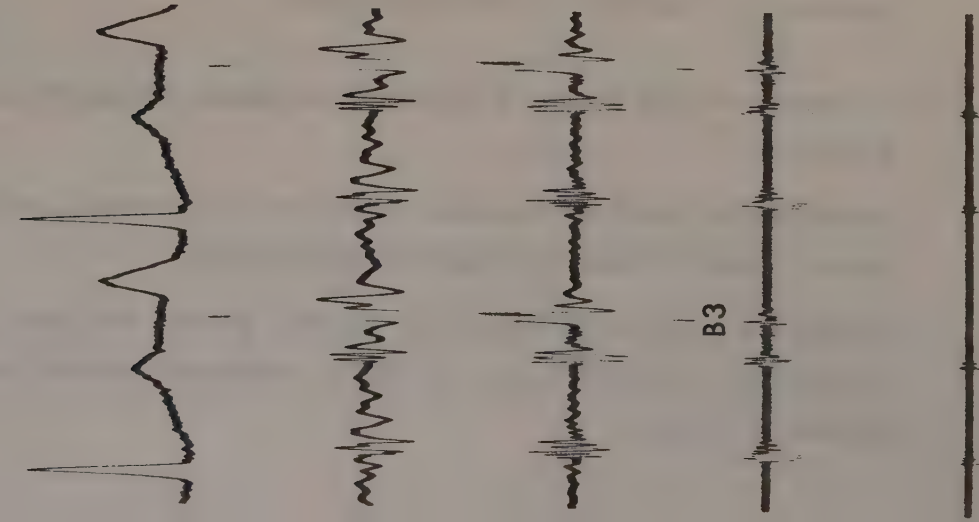
◆ Sur la radio thoracique, on est frappé par un bord gauche à quatre arcs, avec nette dilatation de l'auricule, image de double contour évidente à droite, le profil confirmant une grosse oreillette gauche. En outre surcharge hilaire avec ligne scissurale droite évoquant tout à fait un poumon mitral. En scopie, pas d'hyperpulsatilité hilaire. De plus, on note une augmentation de la taille du ventricule gauche et peut-être une dilatation de l'oreillette droite. Enfin le bouton aortique est mal visible. La présence de calcifications mitrales ne peut pas être affirmée.

◆ A l'électrocardiogramme, l'axe de Q RS est à $+ 90^\circ$; il existe une hypertrophie bi-auriculaire importante à prédominance gauche ; dans les précordiales on note un aspect QR en V1, de grandes ondes S jusqu'en V6 avec disparition de l'onde Q en V5-V6 évoquant une surcharge ventriculaire droite. Il existe des troubles de la repolarisation en V5-V6 avec ondes T négatives. L'espace QT est allongé à 0,36 au lieu de 0,33 théoriquement. Enfin espace PR à 19/100e.

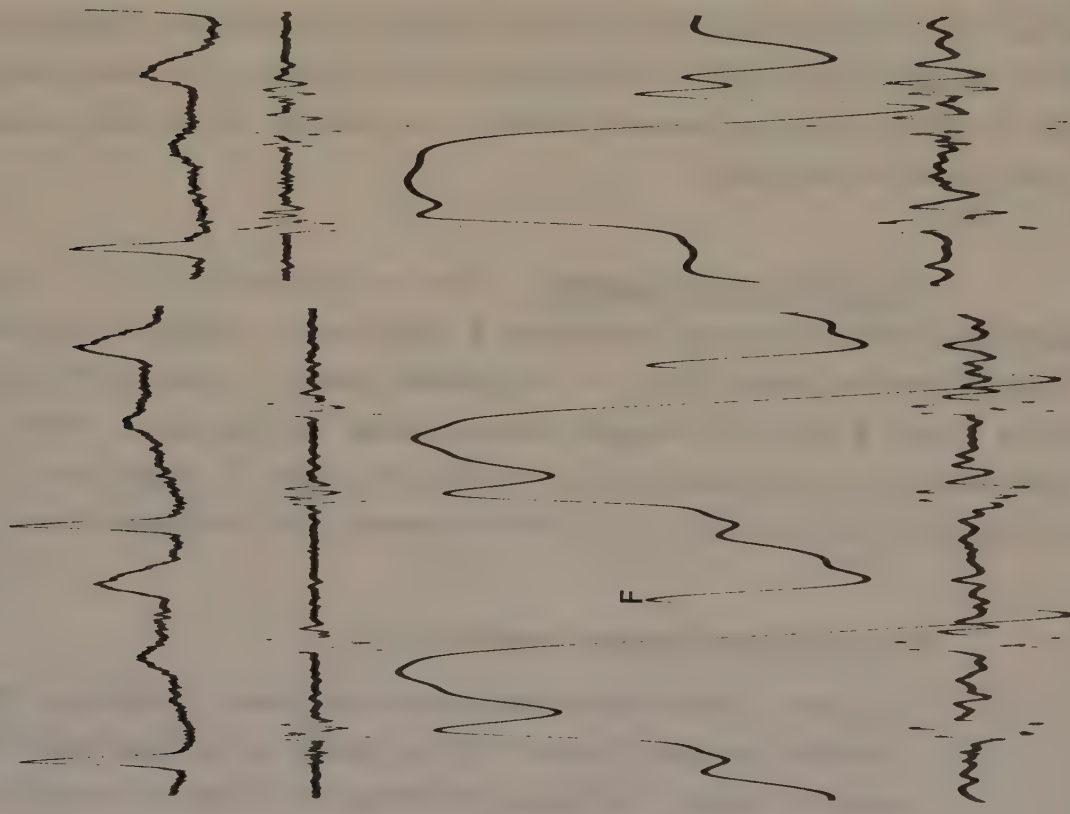
◆ Le phonocardiogramme enregistre :

- ◇ un bruit proto-diastolique apexien de basse fréquence, d'intensité particulièrement forte : 0,10 s après le deuxième bruit aortique ayant l'aspect d'un galop synchrone de l'onde de remplissage très accusée. Il augmente en position debout.
- ◇ le premier bruit B1 est d'intensité normale, l'intervalle Q B1 est à 0,07 s.
- ◇ dédoublement serré du deuxième bruit avec composante pulmonaire de forte intensité dans la région méso-cardiaque.
- ◇ présence à l'apex, en décubitus latéral gauche seulement, d'un claquement télé-systolique de faible intensité visible surtout en moyenne fréquence.

LLO...Serge . 16 ans

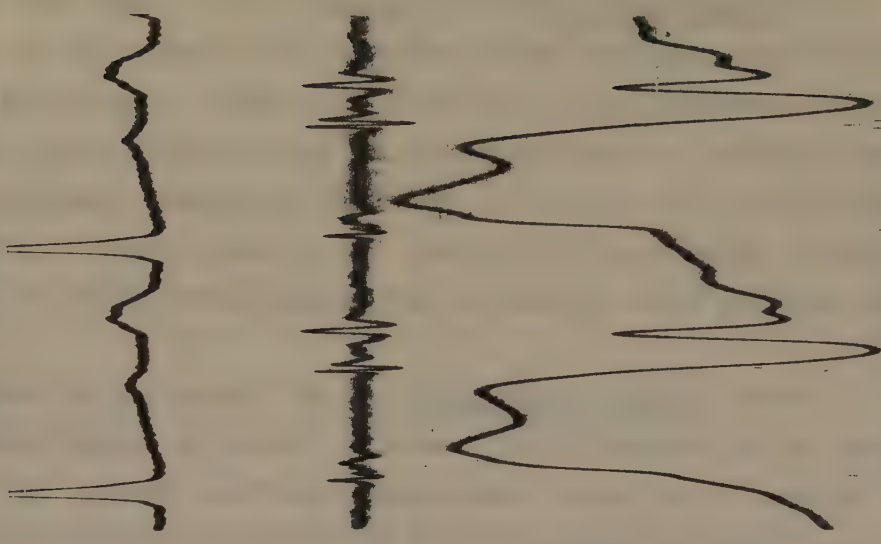


APEX



APEXOGRAMME

LLO...Gilbert . 14 ans



APEXOGRAMME+APEX

◇ aucun souffle systolique, ni murmure diastolique.

◇ Carotidogramme et jugulogramme d'aspect normal.

◇ Apexogramme gauche montrant des anomalies très particulières qui excluent pratiquement une sténose mitrale valvulaire ; d'une part une phase proto-diastolique surtout avec une onde F qui devient véritablement géante en position debout (l'aspect rappelle le Dip observé sur les mécanogrammes droits dans les péricardites constrictives).

D'autre part une onde "a" dont l'amplitude est également pathologique sur certains fragments.

◇ Le vectocardiogramme conclut à une myocardiopathie non hypertrophique avec peut être prépondérance du ventricule droit. L'onde P est augmentée, surtout de type gauche.

◇ Le cathétérisme montre l'absence de calcifications mitrales. Les pressions sont les suivantes :

Oreillette droite : moyenne 10

Ventricule droit : 68/0, + 20

Artère pulmonaire : 63/33, moyenne 43

Capillaire droite : moyenne 32

Ventricule gauche : 98/11, + 36

Oreillette gauche : moyenne à 32

Veine pulmonaire : moyenne à 30

Après Nitrite d'Amyl : pression ventricule gauche systolique 100
et télé-diastolique. . . . 40

pression aortique 100/70

Débit cardiaque à 2,40 l/mn

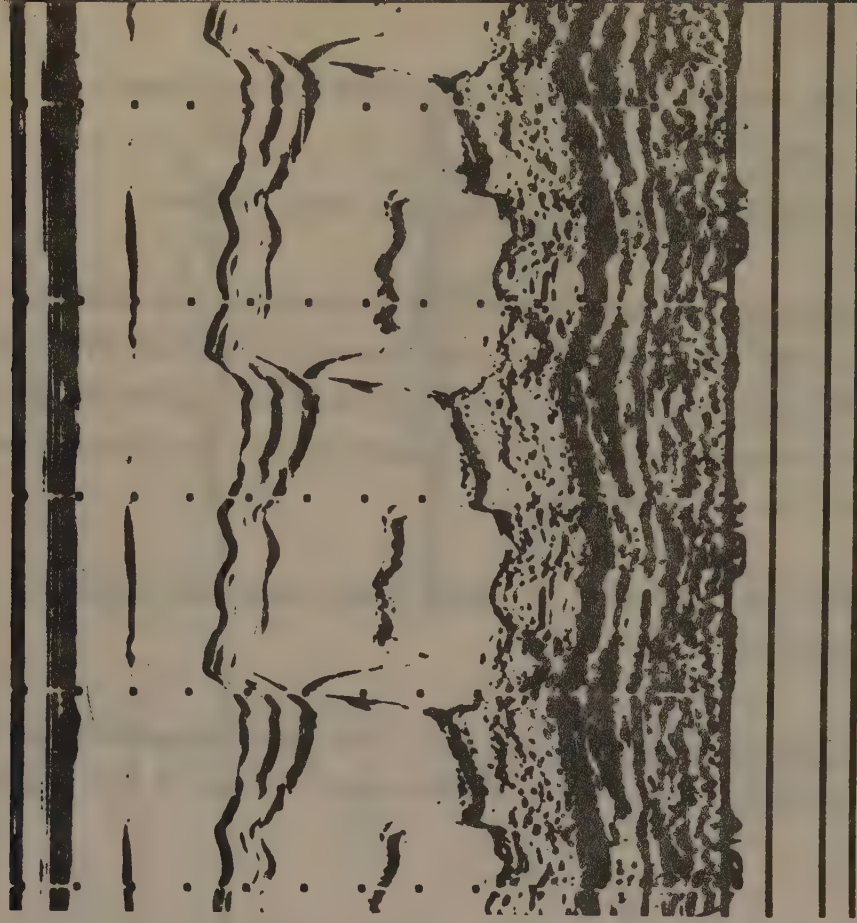
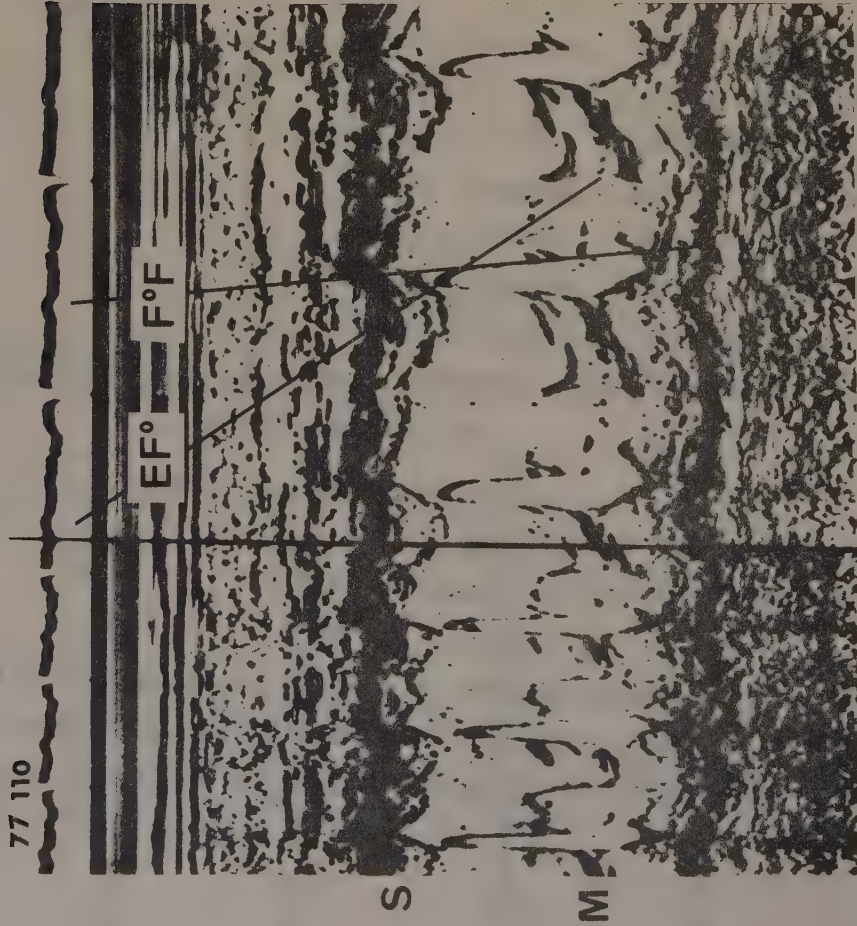
Index cardiaque à 1,75 l/mn/m².

Lors du cathétérisme gauche on réalise un passage dans l'oreillette gauche. Il n'y a, au retrait, aucun gradient oreillette gauche-ventricule gauche. Pas de gradient médio-ventriculaire gauche même sous Nitrite d'Amyl.

L L O GILBERT

L L O SERGE

77 110



S = Septum . M = Valve mitrale

Noter sur les deux tracés le mouvement postérieur du feuillet mitral postérieur.

La ciné-angiographie pratiquée en oblique antérieur droit montre :

- l'absence de calcifications valvulaires
- une petite insuffisance mitrale à 1/4 provoquée
- une oreillette gauche de gros volume se vidant très lentement
- un appareil valvulaire mitral souple, non épaissi
- surtout, on est frappé par une hypertrophie de toute la face inférieure du ventricule gauche en diastole comme en systole isolant une sorte de récessus dans la région sous-mitrale qui paraît se remplir tardivement. Exclusion de la pointe en systole.

◆ L'échocardiogramme note :

- une hypertrophie de la paroi ventriculaire postérieure mais un septum d'épaisseur normale.
- une dilatation auriculaire gauche.
- un ventricule gauche de volume normal.
- l'absence de critères de sténose mitrale. Pente EF à 130 mm/s.

◆ On conclut à une myocardiopathie hypertrophique.

En Août 1977, un autre médecin l'adresse à la consultation de l'Hôpital Cardio vasculaire pour RM serré et discussion d'intervention chirurgicale !

<><><><>

OBSERVATION N° 3.

Frère du précédent, 14 ans, dont le tableau clinique comportait certains éléments de rétrécissement mitral serré : dyspnée d'effort, bref roulement proto-diastolique et silhouette typique cardiaque et pulmonaire. Mais un aspect électrique d'hypertrophie ventriculaire gauche, l'auscultation d'un galop présystolique, l'apexogramme puis l'échocardiogramme assez similaires à ceux du frère aîné, conduisaient à un cathétérisme droit et gauche et au diagnostic de myocardiopathie avec hypertrophie.

-:-

◆ Monsieur LLO... Gilbert (dossier n° 7605273) hospitalisé à l'Unité 41.
Sujet né le 3 Janvier 1962 en Algérie, étudiant.

◆ Malade envoyé pour dyspnée d'effort le 21.04.1976.

◆ Ce malade n'a pas d'antécédents personnels rhumatismaux ou équivalents mineurs. Quelques bronchites fréquentes.

◆ A l'examen dans le service : tableau de dyspnée d'effort avec farfouement ; déformation thoracique de Davis évoquant une hypertension artérielle pulmonaire.

◆ A l'auscultation : énorme B4 qui devient à l'effort un énorme galop pré-systolique sonore. Le premier bruit n'est pas claqué. B3 banal, suivi d'un petit souffle proto-diastolique qui disparaît à l'effort.

B2 pulmonaire, claqué.

♦ A la radio, silhouette mitrale accusée avec bord gauche à quatre arcs, bord droit avec saillie de l'oreillette gauche en double contour, ventricule gauche de taille un peu limitée ; surcharge hilaire nette avec scissurite à droite.

♦ A l'électrocardiogramme, axe de Q RS à $+ 100^\circ$, surcharge auriculaire gauche, signes d'hypertrophie ventriculaire gauche avec bloc de branche gauche incomplet, ondes T négatives en V4 - V5 - V6, présence d'une onde S en V2 à 40 mm.

♦ Le phonocardiogramme montre une association inhabituelle de :

1. Signes de sténose mitrale avec claquement de B1 et roulement proto-diastolique de pointe.

2. Apexogramme totalement discordant avec une onde F gigantesque à laquelle correspond le bruit proto-diastolique qui n'est donc pas un claquement d'ouverture mais un B3.

Il conclut à une myocardiopathie d'allure restrictive.

♦ Le cathétérisme montre les pressions suivantes :

Capillaire droite, moyenne à 8

Artère pulmonaire : 25/7, + 14, moyenne 14

Ventricule droit : 28/- 5, + 1

Oreillette droite : moyenne 1

Ventricule gauche : 80/0, + 15, moyenne 37

Sous ISUPREL, il n'y a pas de gradient de pression. A noter que la fréquence s'élève à 160/minute.

La pression ventriculaire gauche s'élève alors à 92/0, + 17.

et dans l'aorte, pression à 92/60
moyenne 73.

Débit cardiaque à 3,30 l/mn.

Index cardiaque à 2,48 l/mn/m².

Les résistances artériolaires sont à $169 \text{ Dyn/seconde/cm}^3$. L'angiographie en oblique antérieur droit montre une oreillette gauche de grande taille se vidant lentement à travers l'orifice mitral aux valves non épaissies mais assez peu mobile dans une cavité ventriculaire gauche de petite taille. Petite saillie de la paroi inférieure du ventricule gauche. Hypertrophie des parois VG, modérée.

Petite insuffisance mitrale à 1/4 provoquée. Contractilité du ventricule gauche médiocre.

♦ L'échocardiogramme noté :

- dilatation importante de l'oreillette gauche
- ventricule gauche non dilaté avec légère hypertrophie pariétale symétrique. Indices de fonction ventriculaire normaux.
- aspect inhabituel de la valve mitrale en diastole : diminution de la pente EF° initiale (50 mm/s) puis accélération de la pente $F^\circ F$ (400 mm/s). On peut exclure l'hypothèse d'un RM valvulaire.

♦ On conclut à une myocardiopathie hypertrophique.

<><><><>

OBSERVATION N° 4.

Femme de 59 ans, vue quinze ans plus tôt pour une myocardiopathie obstructive (diagnostic clinique et mécanographique), hospitalisée pour défaillance cardiaque globale avec auscultation mitro-tricuspidienne comportant notamment un roulement diastolique 3/6 de pointe.

Le diagnostic antérieur et la présence d'ondes Q de pseudo-nécrose en précordiales gauches incitèrent d'emblée à la prudence diagnostique et le cathétérisme confirma l'absence de sténose mitrale, révélant par ailleurs une hypertrophie myocardique mais sans critères d'obstruction.

L'échocardiogramme, pratiqué lors du 2ème séjour seulement, notait une importante hypertrophie symétrique du ventricule gauche, l'absence de rétrécissement mitral et un mouvement systolique antérieur de la valve mitrale.

--:

◆ Madame GIR... Rosalie, dossier 7602585, hospitalisée à l'Unité 40.

Sujet née le 28 novembre 1917.

◆ Malade envoyée le 16 mars 1961.

Elle n'a pas d'antécédent précis de R.A.A. On note cependant en 1935 une "rougeole" après laquelle est noté un souffle cardiaque.

◆ En 1946, à l'occasion d'une dyspnée d'effort isolée, elle est vue par le Docteur GALLAVARDIN pour un souffle. Il lui prescrit repos et traitement digitalique.

◆ Début 1961, elle fait un tableau d'hémi-parésie droite régressive, fébrile, faisant discuter une endocardite infectieuse.

♦ A cette occasion, on note une arythmie complète par fibrillation auriculaire, un frémissement apexien systolique à 2/4, un souffle systolique à 4,5/6, apexien et endapexien, assez rugueux, remontant au deuxième espace, augmentant en position debout. Il tourne franchement dans l'aisselle où il semble plus doux, et où B1 est conservé. Ce souffle semble se terminer avant B2 qui est dédoublé. Pas de bruit diastolique. Le pouls est petit, la tension est à 9,5/6,5.

♦ La radio thoracique montre un coeur dilaté, stade I, avec gros ventricule gauche, deuxième arc gauche bombé et un léger débord droit. En scopie, pas de calcification. En profil, l'oreillette gauche semble bomber en arrière.

♦ Sur l'E.C.G. fibrillation auriculaire, a QRS - 40°, énorme hypertrophie ventriculaire gauche, aspect d'hémibloc antérieur gauche.

♦ Le phonocardiogramme enregistre un souffle mésosystolique à distance de B1, se terminant bien avant le B2 aortique, aussi bien à la base qu'à l'apex.

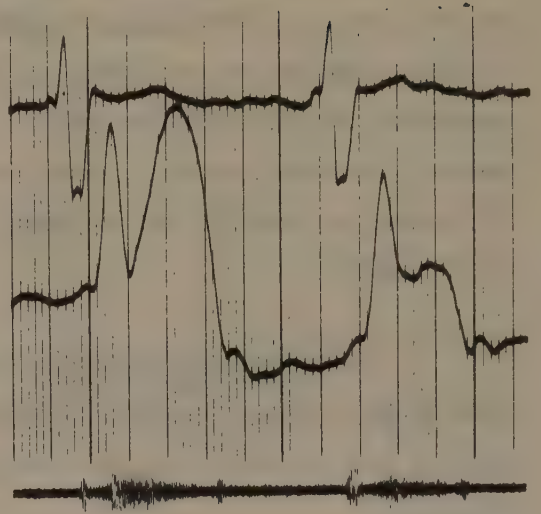
Dédoublement large de B2 à 0,08 s, avec un retard de B2 A sur B2 P. B2 A est bien conservé. Ces deux phénomènes seraient en faveur d'un rétrécissement aortique serré, mais le pouls carotidien est d'ascension rapide et il présente un aspect à double sommet, le 1er aigu, le 2ème arrondi, (tel que le décrira COBLENTZ dans les M.C.O) : il s'agit sans doute d'une sténose infundibulaire. Après les diastoles longues, apparition de quelques vibrations protosystoliques supplémentaires à l'apex, peut être par I.M.

♦ Sur l'ensemble du tableau clinique, on conclut à un rétrécissement aortique sous-valvulaire. La malade reçoit un traitement digitalo-diurétique, avec conseils de repos et de régime hyposodé.

♦ Elle est revue en 1976 à l'occasion d'un tableau de défaillance ventriculaire droite sévère avec, cliniquement, un gros foie ferme, type cirrhose cardiaque, et des jugulaires très turgescentes.

♦ L'auscultation surprend, car elle est d'allure mitro-tricuspidienne. A la pointe, souffle d'insuffisance mitrale 3/6 détaché de B1, dédou-

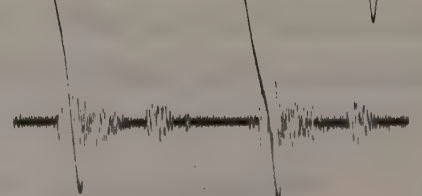
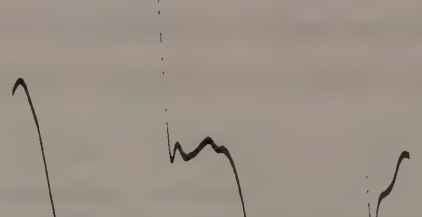
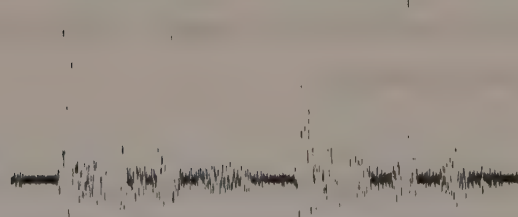
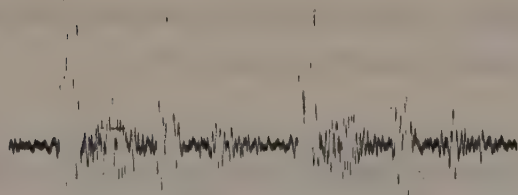
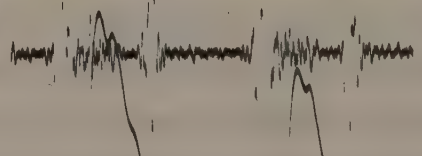
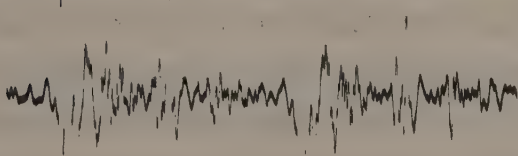
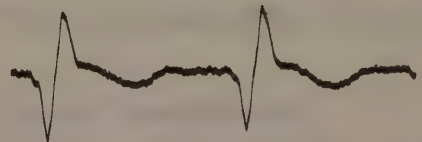
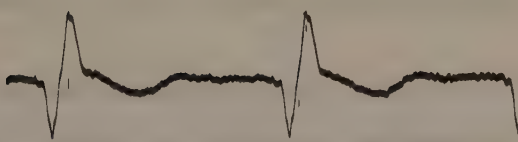
APEX



CAROTIDE+5 G

GIR...M-Rosalie . 59 ans

EPREUVE A L'ISUPREL



5-4-76

APEX

CAROTIDE+5 G

blement large de B2, peut-être par claquement d'ouverture, roulement diastolique à 3/6 en fin de diastole. Au foyer pulmonaire B2 est fendu et un peu claqué, succédant à un souffle éjectionnel pulmonaire à 2/6.

♦ A la radio, coeur stade III, avec deuxième arc légèrement bombé, et bord gauche rectiligne. Il n'y a pas de double contour évident à droite, mais en profil comblement de l'espace clair rétro-cardiaque. Enfin, surcharge pulmonaire avec stries de KERLEY.

♦ A l'E.C.G., fibrillation auriculaire, hypertrophie ventriculaire gauche monumentale. Onde Q de pseudo-nécrose en précordiales gauches.

♦ Le phonocardiogramme enregistre un souffle protosystolique 1,5 à 2/6 à la pointe, se renforçant après les diastoles longues; le souffle protosystolique éjectionnel entendu au foyer pulmonaire traduit probablement l'élévation des pressions pulmonaires.

Léger murmure diastolique apexien, dont l'intensité augmente sous Isuprel. Dans ce contexte on l'interprète comme un effet de sténose mitrale liée à la myocardiopathie. Bruits cardiaques normaux : B1 est fort à la pointe, B2 est entendu fort le long du sternum. Pas de B3.

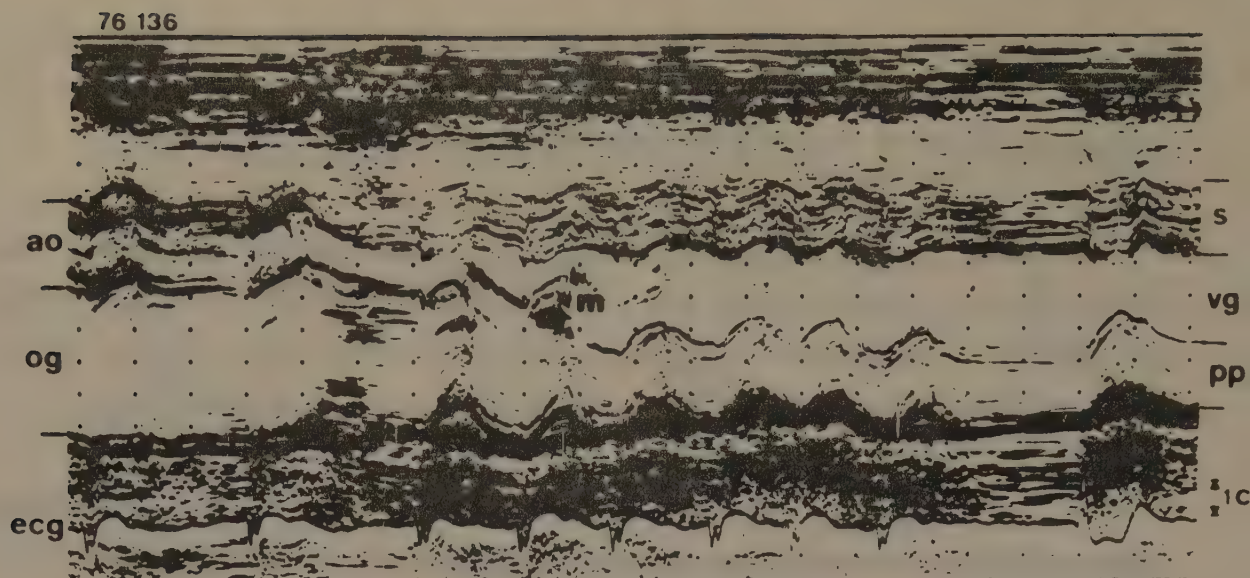
◇ Le carotidogramme est normal, même après Isuprel.

◇ L'apexogramme est normal. Il existe un reflux tricuspide avec pouls systolique hépatique et jugulaire. Le temps d'éjection est à 105 %.

♦ Le vectocardiogramme hésite entre une nécrose antéro-latérale étendue, avec bloc de branches gauche complet, et une surcharge ventriculaire droite importante associée à un bloc de branche gauche avec image de pseudo-nécrose.

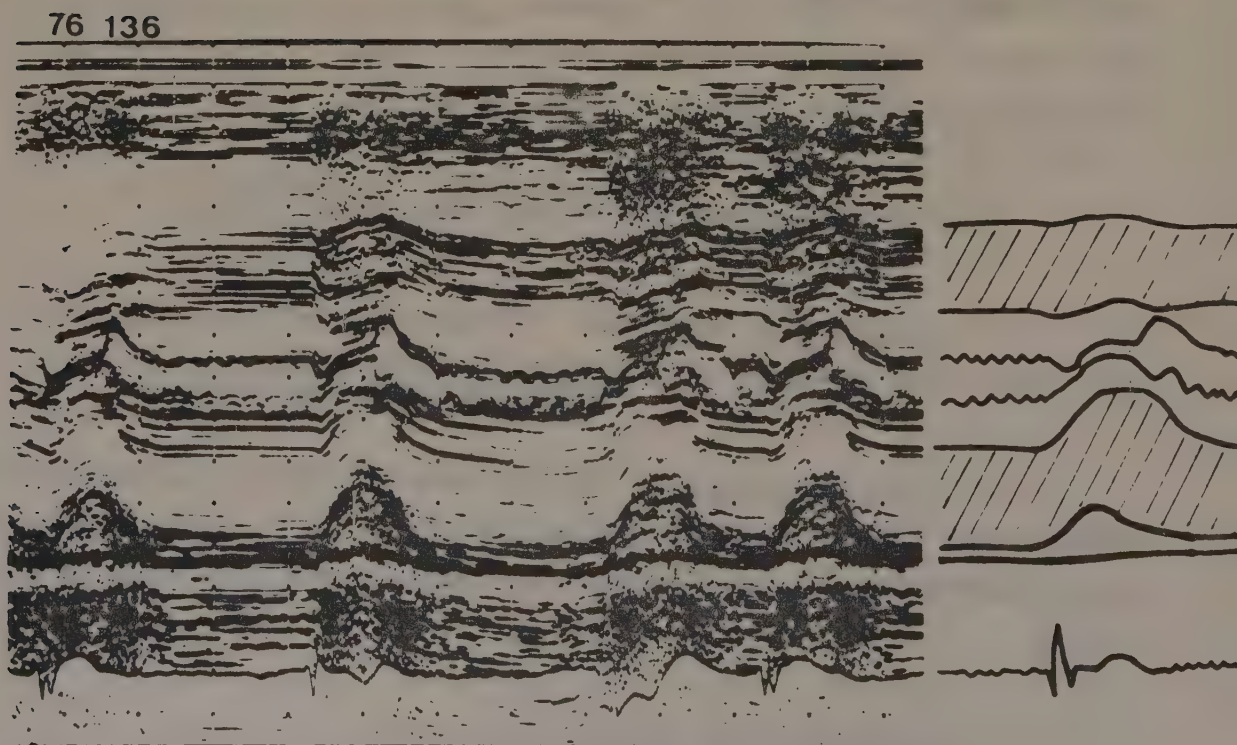
♦ Un cathétérisme montre les pressions suivantes :

- artère humérale	118/56
- aorte	idem
- ventricule gauche	118/8, télédiastolique à 18 puis 24.



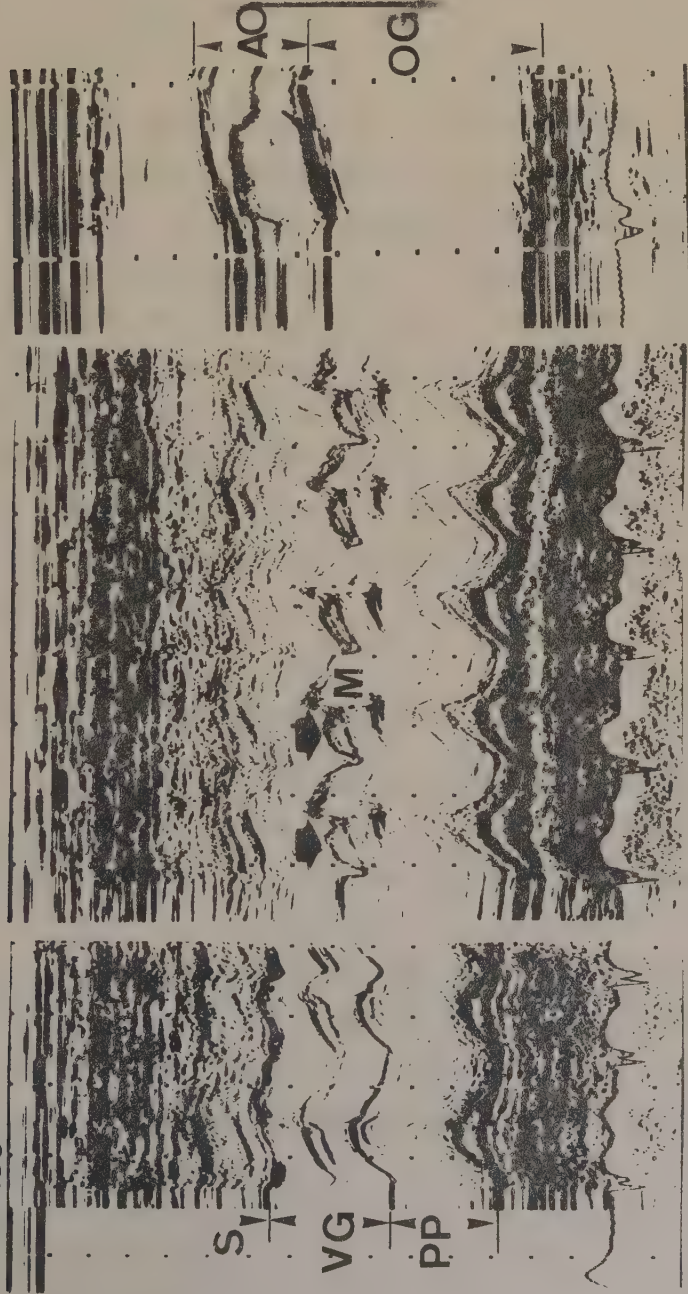
Balayage de l'oreillette gauche vers le ventricule gauche où l'on remarque la dilatation importante de l'oreillette gauche et l'hypertrophie septale et pariétale du ventricule gauche. Diminution du diamètre transverse du ventricule gauche.

G I R. MARIE-ROSALIE



Ondulations diastoliques des deux feuillets mitraux par fibrillation auriculaire.

Hypertrophie symétrique importante du ventricule gauche.



A gauche : Visualisation de l'hypertrophie pariétale postérieure au niveau de la pointe du ventricule gauche.

Au centre: Mouvement systolique antérieur anormal du feuillet antérieur de la mitrale qui ne paraît pas obstructif.

A droite : Dilatation de l'oreillette gauche. Sur les sigmoïdes aortiques, pas de signes d'obstruction sous-aortique en systole.

- Pente E F peu rapide (55 mm/s).
- Mouvement postérieur du feuillet mitral postérieur.

Pas de modification sous Isuprel.

- capillaires moyenne à 32
- artère pulmonaire 80/40, avec moyenne à 44
- ventricule droit 80/10, + 18
- oreillette droite : moyenne 22, et 25 en Riverro.

A gauche, pas de gradient de pression intra-ventriculaire, même après Isuprel.

Le débit cardiaque est à 2,93 litres/minute, l'index cardiaque est à 1,92 litre/minute/m².

◇ La ciné-angiographie en oblique antérieur droit montre l'absence de calcification mitrale : grosse oreillette gauche ; valve mitrale non épaissie, s'ouvrant mal, sans image de sténose mitrale, insuffisance mitrale minime, 0,5 à 1/4. Ballonisation de la valve mitrale. La vidange de l'oreillette gauche paraît légèrement retardée, avec remplissage lent du ventricule gauche. Dans la cavité ventriculaire gauche, les deux piliers antérieur et postérieur sont bien visibles et apparemment normaux, mais on note une hypertrophie de la face inférieure du ventricule gauche. La contraction VG paraît de mauvaise qualité. Au total, myocardiopathie diffuse droite et gauche, hypertrophique, avec gêne à l'admission gauche, hypertension artérielle pulmonaire, sans note obstructive.

◆ L'échocardiogramme note :

- importante hypertrophie symétrique du ventricule gauche. Diminution nette du diamètre transverse de la cavité ventriculaire. Diminution des indices échocardiographiques de la fonction ventriculaire gauche.

- diminution de l'amplitude de l'ouverture diastolique de la valve mitrale et diminution de la pente EF. Une sténose mitrale valvulaire peut être exclue par le mouvement diastolique postérieur de la valve postérieure et par les ondulations diastoliques des valves, témoins de l'effet hémodynamique de la FA sur des valves souples.

La diminution de la pente EF (40 à 50 mm/s) est probablement secondaire à une diminution du flot mitral par mauvaise compliance ventriculaire gauche.

Le mouvement systolique antérieur de la mitrale ne semble pas obstructif au repos.

- Dilatation importante de l'oreillette gauche.

- Par ailleurs, diminution de la pente EF de la valve tricuspide par un mécanisme probablement analogue à celui de la valve mitrale.

- L'ensemble de ces anomalies évoque une myocardiopathie hypertrophique symétrique. Le SAM de la mitrale est peut être la seule "séquelle" de son ancien caractère obstructif.

♦ On conclut à une myocardiopathie hypertrophique anciennement obstructive.

<><><><>

OBSERVATION N° 5

Homme de 49 ans, suivi depuis 15 ans pour "cardiopathie mitro-aortique" en fibrillation, de diagnostic difficile, avec gêne fonctionnelle minime mais micro-embols cérébraux répétés dont la séméiologie mitrale comportait : Eclat de B1, dédoublement de B2 peut être par claquement d'ouverture et un bref élément proto-diastolique ; image radiologique de deuxième arc gauche allongé.

Le mécanogramme puis le cathétérisme concluaient à une myocardiopathie hypertrophique restrictive, sans sténose mitrale.

L'échocardiogramme concordait mais, curieusement, notait des signes discrets d'obstruction sous-aortique rappelant ceux observés dans les myocardiopathies obstructives.

--:-

♦ Mr BOU... (dossier n° 7106826), hospitalisé à l'unité 41.

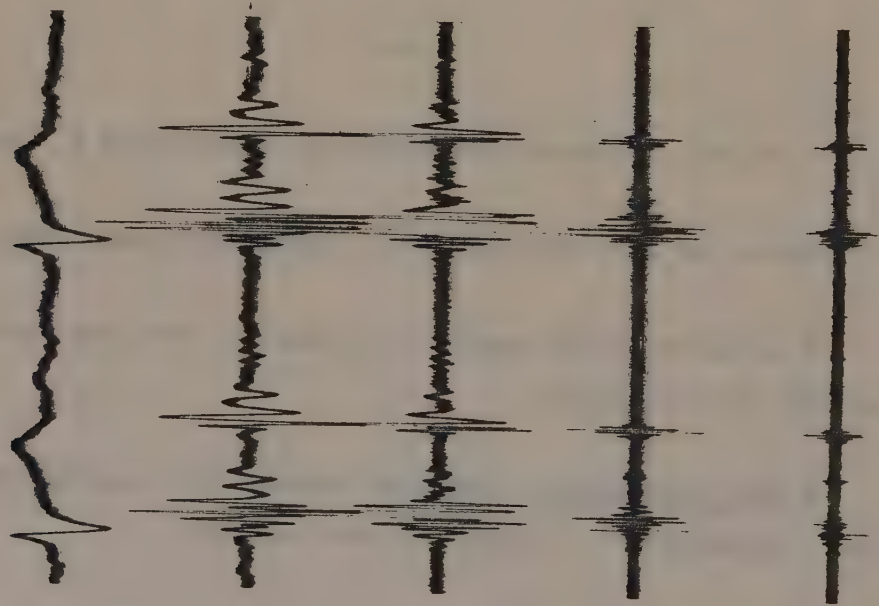
Malade né le 6 Octobre 1922, travaillant comme employé à la SNCF.

♦ Ce malade a été envoyé le 4 janvier 1956 pour cathétérisme sur cardiopathie mitro-aortique.

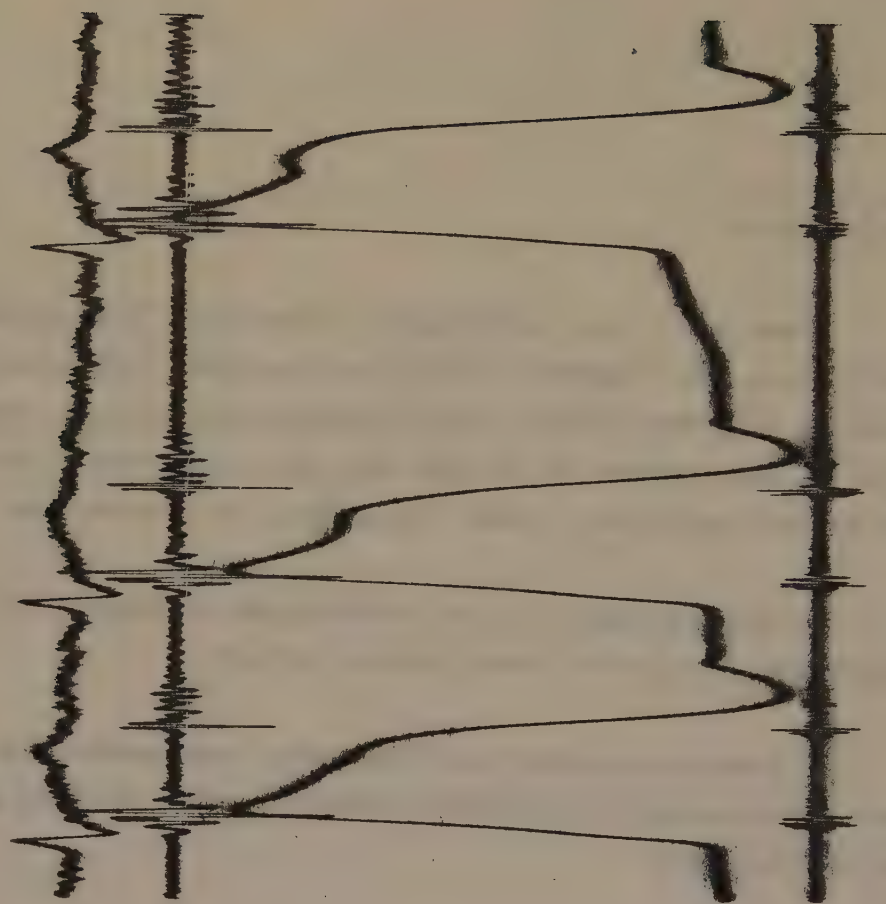
♦ Ses antécédents : angines fréquentes ; scarlatine possible à l'âge de 13 ans ; éthyliste à 2 litres par jour environ.

♦ A l'entrée, le malade se plaint d'une très discrète dyspnée d'effort mais sans aucun syndrome oedémateux. La tension est à 12/8.

BOU...Jean : 49 ans



APEX



APEXOGRAMME+4G

♦ A l'auscultation, impression de cardiopathie mitro-aortique comportant :

- une insuffisance aortique de timbre un peu atypique avec souffle proto-diastolique un peu rude faisant discuter une insuffisance pulmonaire.
- éclat de B1 après d'un roulement diastolique 1/6 net après effort.
- redoublement de B2 peut-être par claquement d'ouverture.

♦ L'examen radiologique montre un deuxième arc gauche allongé avec abaissement du point G. Il n'y a pas de débord de l'oreillette gauche . On note une pulsatilité nette de l'arc pulmonaire en scopie. Oesophage non dévié.

♦ Electrocardiogramme : fibrillation auriculaire, hémibloc antérieur gauche.

♦ Cathétérisme (n° 332) montre :

Pression dans l'artère pulmonaire moyenne	15
Pression dans l'artère ventriculaire droite	25/0, + 3.
Pression oreillette droite, moyenne à	+ 4
Le débit cardiaque est à 5,15 l/min.	
La surface mitrale est à 2,6 cm ²	
Les résistances artériolaires à 92 Dyn./seconde/cm ² .	

♦ Le phonocardiogramme enregistre un bruit de basse fréquence à type de galop diastolique 15 à 16 centièmes après B2.

♦ Le malade est revu en 1971 après malaises évoquant un micro-embol cérébral. Le bilan électro-encéphalographique est normal.

♦ L'auscultation perçoit un bruit diastolique apexien mais trop loin du premier bruit pour pouvoir être un claquement d'ouverture, un très léger : souffle systolique apexien, un souffle télé-systolique de base avec bref élément proto-diastolique.

♦ La radio montre un coeur un peu augmenté de volume. Pas de calcification à l'ampli de brillance.

♦ L'électrocardiogramme est identique.

♦ Phonocardiogramme (19.11.71) :

◇ Bruits cardiaques d'intensité normale. Q B1 à 6/100èmes.

◇ A la pointe, surtout en décubitus latéral gauche : bruit proto-diastolique type B3 en basse fréquence 15/100èmes après B2. Du 4ème au 6ème espace intercostal gauche : vibration proto-diastolique 6 à 9 centièmes après B2.

L'aspect n'est pas celui d'un souffle sigmoïdien habituellement accroché à B2.

◇ Discussion d'un CO sur l'apexogramme le long du sternum.

◇ Carotidogramme normal. Temps d'éjection un peu réduit à 90 %.

◇ Apexogramme : onde de remplissage ventriculaire bien dessinée, suivie d'un plateau diastolique.

◇ Au total, aucun argument pour une cardiopathie mitrale. Bruit para-sternal d'origine pleurale ou péricardique ?

♦ Deuxième cathétérisme (2.12.71) :

Pression oreillette droite moyenne	14
Pression ventricule droit	32/0, + 12
Pression moyenne VD	20
Pression artère pulmonaire	30/17
Pression AP moyenne	22
Capillaire moyenne à	18
Débit cardiaque :	3,02 l/min.
Index cardiaque :	1,68 l/min/m ² .

Conclusion du cathétérisme droit : capillaire augmentée, hypertension artérielle pulmonaire stade 1, index cardiaque diminué. Surtout tendance à l'égalisation des pressions moyennes et augmentation des différentes diastoliques avec ébauche de DIP-plateau sur les courbes ventriculaires droites.

Cet ensemble faisant évoquer le diagnostic de myocardiopathie restrictive.

◇ Ciné-angiographie dans le ventricule droit et l'artère pulmonaire : contraction du ventricule droit assez médiocre, oreillette gauche dilatée, se vidant avec difficulté (mais pas de sténose mitrale) dans un ventricule gauche petit et peu dynamique, avec hypertrophie pariétale nette.

◆ Echocardiogramme :

- Hypertrophie modérée des parois du ventricule gauche qui n'est pas dilaté. La paroi postérieure du VG est hyperdynamique à la pointe du ventricule.

- L'oreillette gauche est légèrement dilatée.

- Il existe des signes discrets mais non formels d'obstruction sous aortique : légère fermeture des sigmoïdes aortiques. Mouvement systolique antérieur inconstant. Pente EF : 60 mm/s.

◆ Vecto-cardiogramme (19.11.71) :

tracé difficile qui ne peut être expliqué par une simple endocardite mitrale. On admettrait un aspect de nécrose antérieure associée à un hémibloc antérieur gauche. Mais les images concernées restent atypiques.

◆ On conclut à une myocardiopathie hypertrophique.

Par la suite le malade fait plusieurs malaises qui chaque fois font évoquer des embols cérébraux.

Fin 1975, il existe à la radio un élargissement du coeur stade 3. L'électrocardiogramme reste identique. L'auscultation montre toujours un petit souffle systolique, un pseudo-claquement d'ouverture suivi d'un petit souffle diastolique.

En 1977, nouvelle hospitalisation pour embol cérébral, à l'occasion de laquelle on pratique un cliché thoracique qui montre une nette dilatation auriculaire gauche.

<><><><>

OBSERVATION N° 6 :

=====

Femme de 71 ans, présentant T.A.P., dyspnée d'effort, éclat de B1 et roulement diastolique, silhouette cardiaque avec bord gauche rectiligne et stase pulmonaire. Mais une grande hypertrophie ventriculaire gauche électrique et l'échocardiogramme infirmant le rétrécissement mitral conduisaient à un cathétérisme qui constatait l'absence de sténose mitrale et un épaississement important de la paroi ventriculaire gauche.

-:-

◆ Mme TEX... Rose, âgée de 71 ans, dossier n° 7701687.

◆ Malade envoyée début 77 par le Docteur G... pour suspicion de myocardiopathie pseudo-mitrale.

◆ Antécédents :

- Pas de rhumatisme articulaire aigu.
- Deux grossesses de déroulement normal.
- Crises de tachy-arythmie paroxystique se répétant depuis 1959.
- Il y a 2 ans : épisode aigu du membre inférieur gauche évoquant tout à fait une embolie, suivi d'une période de claudication qui actuellement a disparu. Traitement anticoagulant depuis cette époque.
- Découverte dans le service d'un triple adénome toxique.

◆ Signes fonctionnels : discrète dyspnée d'effort isolée.

◆ Examen clinique : Tension à 15,5/8,5.

Auscultation : éclat de B1
roulement diastolique peu intense 1,5/6, en
décubitus latéral gauche.

Pas de claquement d'ouverture.

◆ A la radiographie :

- bord légèrement rectiligne.
- stase veino-capillaire.

◆ Electro-cardiogramme :

- grande hypertrophie ventriculaire gauche

◆ Vectocardiogramme (25.02.1977) :

- Le segment initial de QRS est particulièrement long et évoque une myocardiopathie d'autant que son orientation se fait très à droite.

- L'amplitude très augmentée (3,27 MmVolt) impose le diagnostic de grande hypertrophie ventriculaire gauche (donc forme hypertrophique).

◆ Phonocardiogramme (1e 4.10.1976).

- Il n'y a pas de signes gauches et, en particulier, l'apexogramme est bien celui d'un RM en arythmie complète.

- Il existe des signes sigmoïdiens aortiques avec click et anacrotisme carotidien.

- Les signes mitraux sont ceux d'une sténose modérée avec B1 claqué, peu retardé et petit roulement apexien.

Pas de claquement d'ouverture clairement visible.

Début de retentissement droit.

◆ Cathétérisme (24.02.77) :

Pressions : Capillaires droites : moyenne	15
Artère pulmonaire : 34/15	Moyenne : 21
puis : 31/15	Moyenne : 21
Ventricule droit : 30/0, + 6	
Oreillette droite : Moyenne 5	

Oreillette droite en Riverro : Moyenne : 7

puis : 2

puis : 8

Ventricule gauche : 156/0, + 26

Retrait après angiographie : V.G. : 168/-8, + 18

Aorte : 168/72 Moyenne 100

Oreillette gauche : 29v/8y

Moyenne : 15, puis 17

Retrait au cours du trans-septal :

Ventricule gauche : 130/+6, + 16

Oreillette gauche, Moyenne 18

Oreillette droite, Moyenne 9

OXYMETRIE : Différence artério-veineuse : 7,81 Vol.

Débit cardiaque : 2,61 l/min.

Index cardiaque : 1,53 l/min/m²

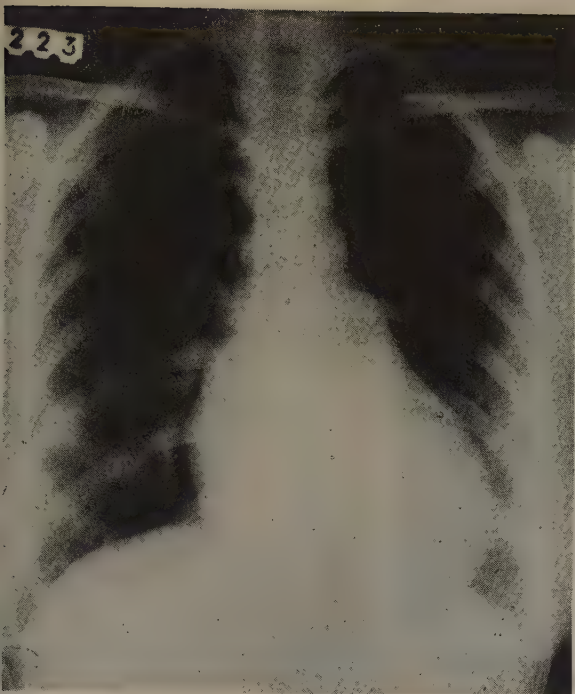
Résistance artériololaire pulmonaire : 184 Dyn/seconde/cm².

Angiographie dans le ventricule gauche :

- pas de calcification
- épaississement important de la paroi ventriculaire gauche,
- pas d'image typique de MCO, ni de bombement de la face postéro-diaphragmatique du ventricule gauche.
- bonne contraction ventriculaire gauche
- reflux mitral lors des extra-systoles seulement
- orifice aortique sigmoïdien d'allure normale ; pas d'épaississement des sigmoïdes ni d'aspect anormal du canal ventriculo-aortique.
- en profil, l'orifice mitral est très bien vu s'ouvrant largement au moment de la diastole et ne paraissant absolument pas rétréci.

Une deuxième angiographie pratiquée dans l'oreillette gauche montre :

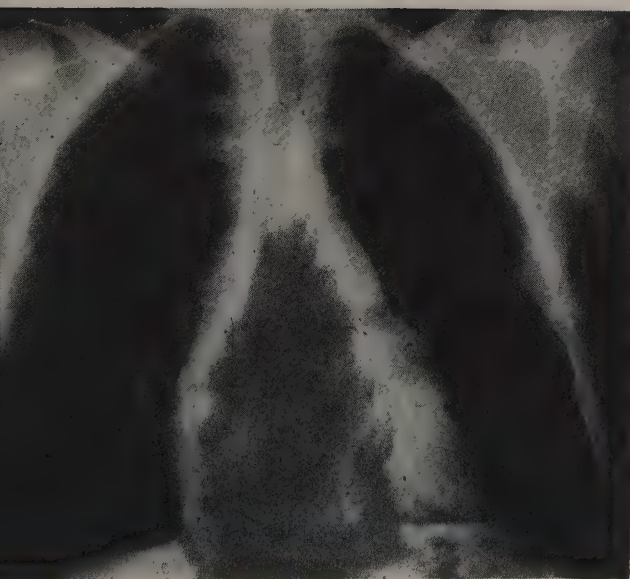
- oreillette gauche de taille sensiblement normale avec un gros auricule.
- pas de retard anormal à la vidange oreillette-ventricule (en 5 diastoles environ)



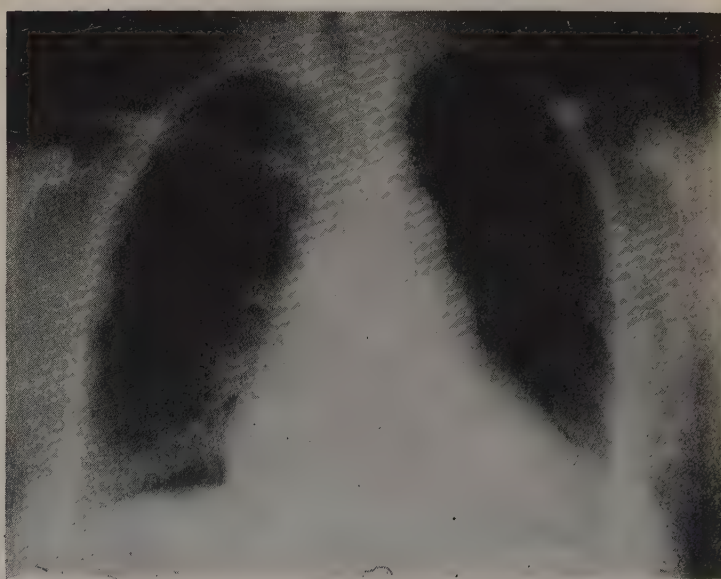
G I R ... MARIE-ROSALIE 1961



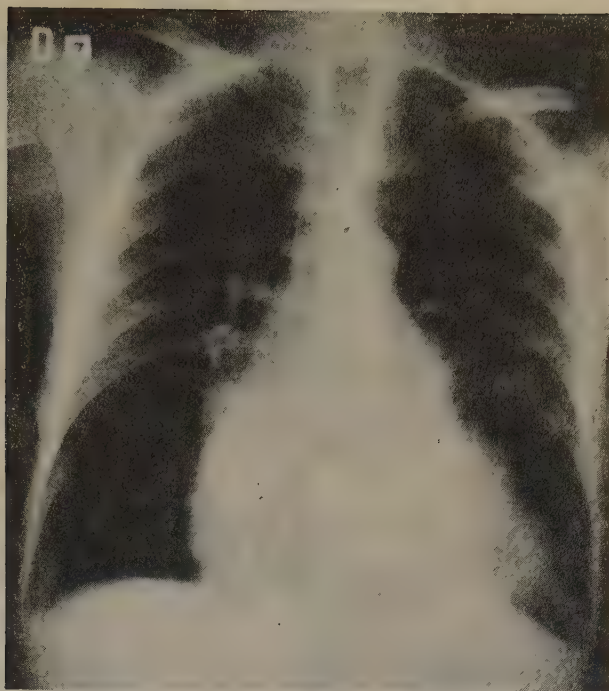
GIR.... MARIE-ROSALIE 1976



BOU ... JEAN 1977



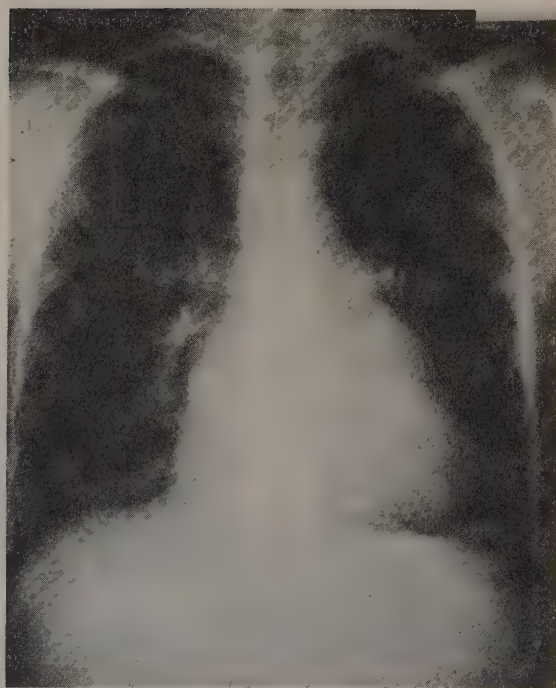
TEX ...



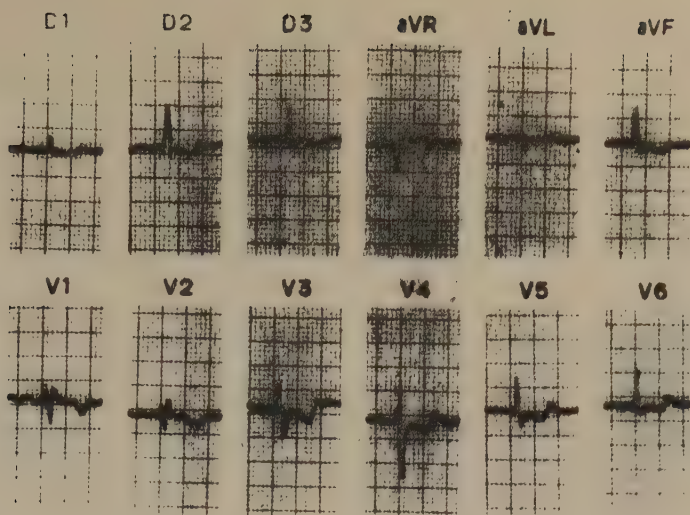
A R R . LUIS



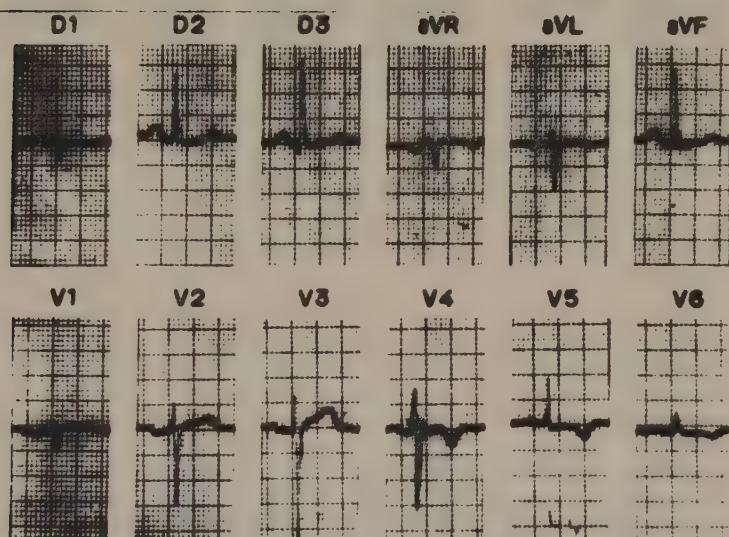
L L O ... GILBERT



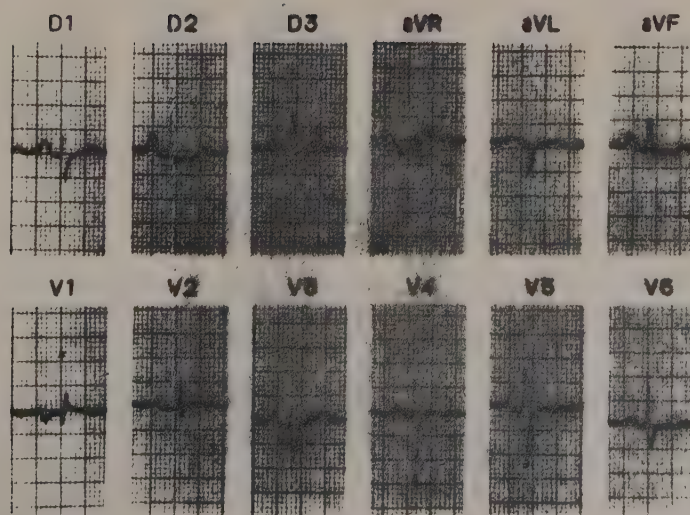
L L L... SERGE



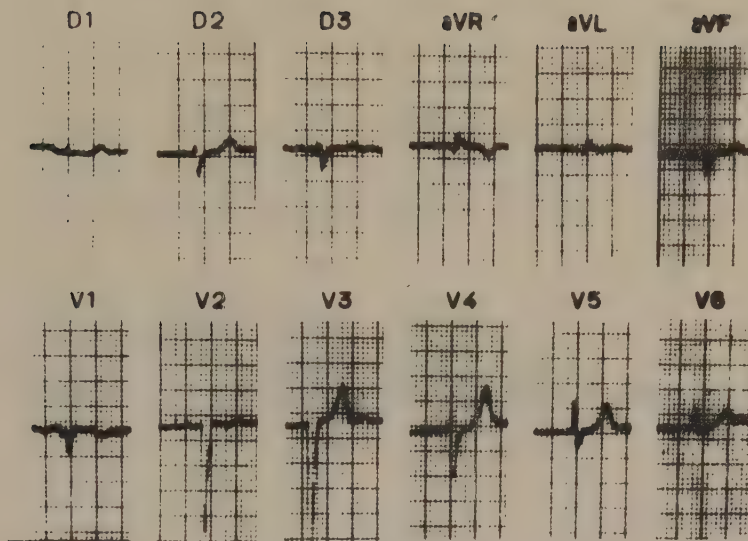
ARR -- Luis



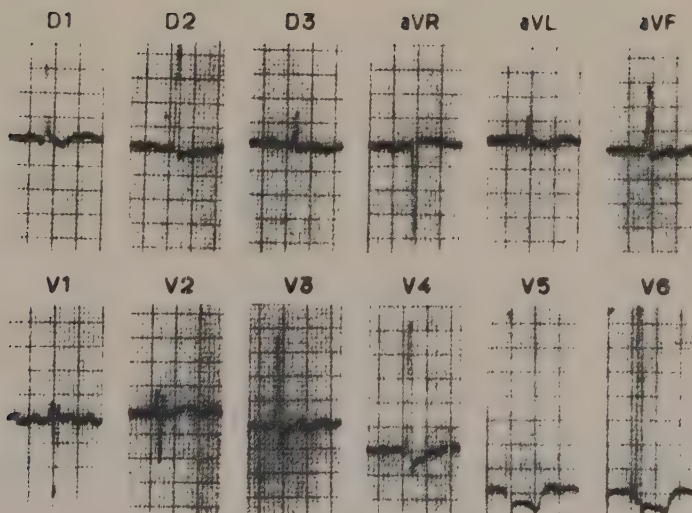
LLO -- Gilbert



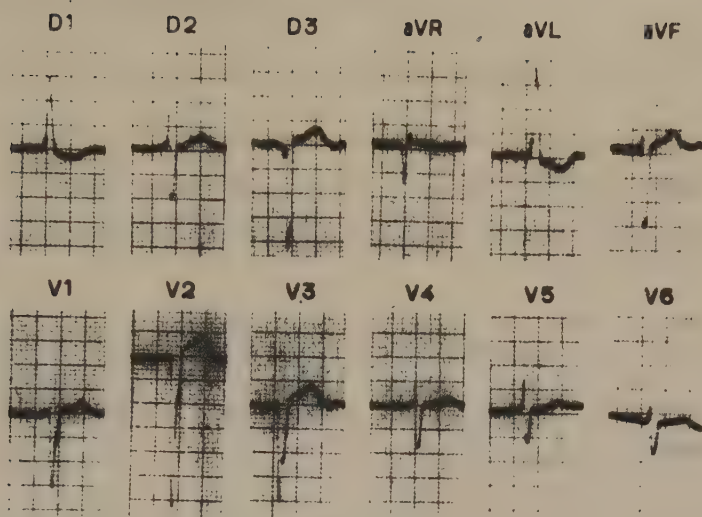
LLO Serge



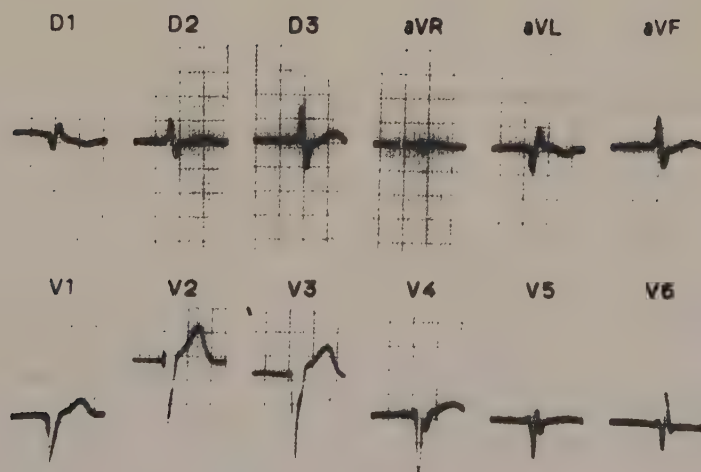
B OU -- Jean



TEX--



GIR-- Marie Rose 1961



GIR--Marie Rose 1976

- pas d'épaississement mitral.

♦ Echocardiogramme : (1/03/1977) :

- Oreillette gauche de taille normale,

- Feuillet de la valve mitrale légèrement épaissi, mais la pente EF (55 mm/s) et le mouvement vers l'arrière du feuillet postérieur en diastole éliminent le diagnostic de rétrécissement mitral. Excursion maximum de la grande valve : 1,8 cm.

- Pas de pathologie aortique évidente.

- Importante hypertrophie de la paroi libre du ventricule gauche.
Septum normal.

- Fonction ventriculaire gauche normale avec fraction d'éjection : 65 % mais la compliance paraît diminuée (diminution de la pente EF).

- Conclusion : l'Echo serait en faveur d'une myocardiopathie hypertrophique symétrique. Pas de R.M.

♦ On conclut à une myocardiopathie hypertrophique.

<><><><>

	N° 1 Mr ARR...	N° 2 Mr LLO... Serge	N° 3 Mr LLO... Gilbert	N° 4 Mme GIR...	N° 5 Mr BOU...	N° 6 Mme TFX...
SF	Sub OAP au cours épisode grippal	Dyspnée d'effort très modérée	Discrète dyspnée effort. Bronchites hiver- nales	Dyspnée d'effort Hémi-parésie transi- toire IC globale	Dyspnée effort discrète Microembols	Discrète dyspnée d'effort TAP depuis 18 ans Embolie systémique
SP	TA : 12/8 Eclat B1 CO Roult. diast. Frémist. 1/4 présystolique	TA 10/7 Nanisme harmonieux Discrète érythro- cyanose Eclat B1 Galop protodiast. B2P claquant et dédoublé	TA 9/6 Thorax Davis ± B3 banal suivi s. protodiast. dis- paraissant à l'effort B4 intense	TA : 12/6 IM 3/6 détachée de B1 B2 dédoublé : CO ou galop ? Roult. télédiast. 3/6 B2P fendu un peu claquée S. éjection pulm. 2/6	TA : 12/8 IA discrète Eclat de B1 Roult. diast. 1/6 net après effort B2 dédoublé large	TA : 15,5/18,5 Eclat B1 Roulement diastol. 1,5/6
Rx P	Pas de calcific. Gros coeur stade III Grosse AP saillant à gauche Grosse OG affleu- rant le bord D Surcharge hiles.	Pas de calcific. Gros coeur st. II et III Bord G à 4 arcs Dble contour OG à D Surcharge hilare Discrète dilat. VG et OD.	Pas de calcific. Coeur taille norm. Bord G à 4 arcs Saillie OG au bord D.	Pas de calcific. Gros coeur st. III 2e arc G bombé et bord G recti- ligne Grosse OG comblent espace clair postérieur	Pas de calcific. Coeur limite avec 2e arc G allongé et point G abaissé	Bord G légèrement rectiligne Stase veino- capillaire.
ECG	FA a QRS + 80° BB Di T θ V1 à V4 par HVD	Rythme sinusal a QRS + 90° Hyp. bi-auricul. surtout G HVD T θ en V5-V6 QT discrèt. allongé	Rythme sinusal a QRS + 100° HAG BB Gi T θ V4-V5-V6	FA HVG majeure Q pseudo nécrose en précordiales G	FA HBAG	a QRS + 90° FA HVG

- pas d'épaississement mitral.

♦ Echocardiogramme : (1/03/1977) :

- Oreillette gauche de taille normale,

- Feuillet de la valve mitrale légèrement épaissi, mais la pente EF (55 mm/s) et le mouvement vers l'arrière du feuillet postérieur en diastole éliminent le diagnostic de rétrécissement mitral. Excursion maximum de la grande valve : 1,8 cm.

- Pas de pathologie aortique évidente.

- Importante hypertrophie de la paroi libre du ventricule gauche.
Septum normal.

- Fonction ventriculaire gauche normale avec fraction d'éjection : 65 % mais la compliance paraît diminuée (diminution de la pente EF).

- Conclusion : l'Echo serait en faveur d'une myocardiopathie hypertrophique symétrique. Pas de R.M.

♦ On conclut à une myocardiopathie hypertrophique.

<><><><>

	N° 1 Mr ARR....	N° 2 Mr LLO.... Serge	N° 3 Mr LLO.... Gilbert	N° 4 Mme GIR....	N° 5 Mr BOU....	N° 6 Mme TFX....
SF	Sub OAP au cours épisode grippal	Dyspnée d'effort très modérée	Discrète dyspnée effort. Bronchites hivers- nales	Dyspnée d'effort Hémi-parésie transi- toire IC globale	Dyspnée effort discrète Microembols	Discrète dyspnée d'effort TAP depuis 18 ans Embolie systémique
SP	TA : 12/8 Eclat B1 CO Roult. diast. Frémist. 1/4 présystolique	TA 10/7 Nanisme harmonieux Discrète érythro- cyanose Eclat B1 Galop protodiast. B2P claquant et dédoublé	TA 9/6 Thorax Davis ± B3 banal suivi s. protodiast. dis- paraissant à l'effort B4 intense	TA : 12/6 IM 3/6 détachée de B1 B2 dédoublé : CO ou galop ? Roult. télédiast. 3/6 B2P fendu un peu claquée S. éjection pulm. 2/6	TA : 12/8 IA discrète Eclat de B1 Roult. diast. 1/6 net après effort B2 dédoublé large	TA : 15,5/18,5 Eclat B1 Roulement diastol. 1,5/6
Rx P	Pas de calcific. Gros coeur stade III Grosse AP saillant à gauche Grosse OG affleu- rant le bord D Surcharge hiles.	Pas de calcific. Gros coeur st. II et III Bord G à 4 arcs Dble contour OG à D Surcharge hilairaie Discrète dilat. VG et OD.	Pas de calcific. Coeur taille norm. Bord G à 4 arcs Saillie OG au bord D.	Pas de calcific. Gros coeur st. III 2e arc G bombé et bord G recti- ligne Grosse OG comblent espace clair postérieur	Pas de calcific. Coeur limite avec 2e arc G allongé et point G abaissé	Bord G légèrement rectiligne Stase veino- capillaire.
ECG	FA a QRS + 80° BB Di T θ V1 à V4 par HVD	Rythme sinusal a QRS + 90° Hyp. bi-auricul. surtout G HVD T θ en V5-V6 QT discrèt. allongé	Rythme sinusal a QRS + 100° HAG BB Gi T θ V4-V5-V6	FA HVG majeure Q pseudo nécrose en précordiales G	FA HBAG	a QRS + 90° FA HVG

Phono	B1 claqué CO net. B2CO = 0.07 - 9 Roult. diastol. Léger s. proto- syst. apexien	B1 norm. QB1=0,07 Galop protodiast. B2P claqué en retard sur B2 A Apex : claquement télésystol.	Eclat B1 Roult. protodiast. de pointe B3	S. protosystolique de pointe Murmure diastol. de pointe, léger, augmentant sous Isuprel	Galop 0.15 s après B2 CO	B1 claqué Roulement diasto- lique apexien
Mécano	Carotide=E=100 % RAS sous Isuprel Apexo=pas d'onde de remplissage rapide	Apexo=onde F géante onde a très ample	Apexo=onde F géante coïncidant avec B3	Carotido=normal même sous Isuprel Apexo normal	Carotido normal E = 90 % Apexo = dip. plateau	Apexo de type RM
Echo		Pas de RM OG dilatée VG non dilaté et hypertrophié légèrement	Pas de RM OG dilatée VG non dilaté et hypertrophié légèrement	Pas de RM OG dilatée VG non dilaté et hypertrophié modérément	Pas de RM OG de taille norm. VG non dilaté et hypertrophié nettement	
Angio	Pas de calcifi- cations	Pas de calcific. Grosse OG à vidange lente VM souple Hypertrophie nette face inf. du VG	Pas de calcific. Grosse OG à vidange lente VM non épaissie mais peu mobile Pet. saillie face inf. VG	Pas de calcific. Grosse OG à vidange lente VM normale Hypertrophie VG diffuse et cavité plutôt petite	Pas de calcific. OG taille normale avec gros auricule Vidange normale VM non épaissie et souple VG nettem. hyper- trophié et de façon diffuse avec cavité plutôt petite.	

OBSERVATIONS PERSONNELLES

	CAS N° 1 ARR...	CAS N° 2 LLO... Serge	CAS N° 3 LLO... Gilbert	CAS N° 4 GIR...	CAS N° 5 BOU...	CAS N° 6 TEX...
V.D.	30/0, + 8	60/0, + 20	28/-5, + 1	80/10, + 18	32/0, + 12	30/0, + 6
AP	30/15 moy. 20	63/33 moy. 43	25/7 moy. 14	80/40 moy. 44	30/17 moy. 22	34/15 moy. 21
Capillaire moyenne	repos 15 effort 23	32	8	32	18	15
V.G.	128/4, + 16	98/11, + 26	80/0, + 15	118/8, + 18 à + 24		156/0, + 26
Gradient intra VG	non	non	non	non		non
Isuprel	non effectué	rien sous NA	pas de gradient	pas de gradient		non effectué
Gradient OG-VG	non	non	non	non		non
IC (1/min/m ²)	2,47	1,75	2,48	1,92	1,68	1,53

REVUE DE LA LITTERATURE
=====

L'examen de publications antérieures révèle que le diagnostic erroné de sténose mitrale dans d'authentiques myocardiopathies a plusieurs fois entraîné une tentative de commissurotomie.

Le premier cas connu est celui de TEARE (57) concernant une femme de 45 ans sans antécédents rhumatismaux mais ayant eu plusieurs angines et la scarlatine. Elle présentait une dyspnée d'effort depuis plusieurs années, d'intensité croissante, et des crises de tachy-arythmie de survenue récente. L'examen clinique avait constaté une fibrillation auriculaire, un roulement diastolique de pointe avec frémissement, une insuffisance aortique discrète, une silhouette mitrale ; seul point discordant, l'ECG avait révélé une surcharge ventriculaire gauche.

Lors de la tentative de commissurotomie le petit doigt pouvait difficilement être introduit dans la valve mitrale et une masse était perçue à la partie antérieure du ventricule gauche. La malade décéda le lendemain et l'autopsie révéla une hypertrophie localisée du septum interventriculaire et de la paroi antérieure avec distorsion de la valve mitrale lui donnant l'allure d'une bouche de poisson.

--

Peu après SPODICK et coll. (52) retraçaient l'histoire d'un homme de 36 ans comportant : dyspnée d'effort, roulement diastolique de pointe, léger souffle systolique et diastolique de base, gros coeur avec dilatation auriculaire gauche (avec paralysie du récurrent gauche), surcharge vasculaire pulmonaire, mais signes électriques d'hypertrophie ventriculaire gauche. Après cathétérisme confirmant le tableau hémodynamique de rétrécissement mitral serré, une intervention constata l'intégrité de la valve mitrale et une hypertrophie marquée du ventricule gauche.

Ce sujet fut pris en charge par un autre hôpital, trois ans plus tard ; la même erreur le conduisit à nouveau à la commissurotomie... et au décès post-opératoire. L'autopsie révéla une hypertrophie bi-ventriculaire, surtout gauche, avec plages fibreuses et des valves et coronaires normales.

--

KLINE et SAPHIR (35) rapportaient l'observation d'une femme de 50 ans, ayant un tableau clinique de sténose mitrale serrée en fibrillation auriculaire, avec insuffisance tricuspидienne, évoluant de longue date. L'enregistrement per opératoire des pressions endo-cavitaires ne montra aucun gradient auriculo-ventriculaire. Après décès post-opératoire l'autopsie trouva un appareil valvulaire intact, une dilatation modérée des deux ventricules et de l'oreillette droite, un coeur de 400 grammes. L'histologie observait un état inflammatoire diffus du myocarde.

-:-

BRAUNWALD (6) : un cas de myocardiopathie obstructive avec peut être rétrécissement mitral en raison de la constatation hémodynamique d'un gradient oreillette gauche-ventricule gauche. Le mauvais état fonctionnel du patient conduisit à une intervention exploratrice. Constatation opératoire d'un appareil mitral normal, libre, ni épaissi, ni calcifié.

-:-

FOWLER (17) rapporta le cas d'un homme de 45 ans avec tableau de défaillance cardiaque congestive et fibrillation auriculaire, chez qui l'auscultation à la pointe d'un bruit sec proto-diastolique interprété comme un claquement d'ouverture et la présence d'une oreillette gauche dilatée, avaient fait hésiter entre sténose mitrale muette et myocardiopathie primitive. Une thoracotomie exploratrice constata l'intégrité de la valve mitrale.

Il signalait deux autres cas pour lesquels examens physique et radiologique simulaient la sténose mitrale.

-:-

MASSUMI (42) : tableau d'insuffisance cardiaque globale chez une femme de 40 ans. La présence d'un roulement pré-systolique fit pratiquer par erreur une commissurotomie.

-:-

YU (59) : un cas d'insuffisance cardiaque congestive avec roulement méso-diastolique 1 à 2/6, dilatation de l'oreillette gauche radiologique, conduisant sans investigations hémodynamiques à une commissurotomie "blanche".

--

Plus récemment, HOREAU et coll. (31) ont présenté deux observations très documentées particulièrement trompeuses.

- Observation n° 1 :

Homme de 52 ans, antécédents possibles de R.A.A., gêné depuis plusieurs années par une dyspnée d'effort croissante avec épisodes de sub-oedème nocturnes. A l'occasion d'une double embolie systémique, on découvrit le tableau suivant : arythmie complète, frémissement diastolique apical intermittent, éclat de B1, souffle proto-systolique très discret, dédoublement fixe de B2 et roulement diastolique au foyer mitral.

Le phonocardiogramme enregistrait le claquement d'ouverture et le roulement diastolique.

L'examen radiologique montrait un gros coeur avec dilatation importante des cavités droites.

Sur l'ECG : fibrillation auriculaire, a QRS à + 50 degrés, T négatif en D3.

Le cathétérisme droit conclut à un tableau hémodynamique de R.M. serré à bas débit. L'angiographie dans l'oreillette droite visualisait mal les cavités gauches.

La tentative de commissurotomie révéla un appareil valvulaire normal mais l'exploration digitale de la cavité ventriculaire gauche percevait un bombement de la paroi septale en "dos de chameau" qui semblait créer un barrage entre oreillette gauche et ventricule gauche.

Ultérieurement, les enregistrements phonomécanographiques à l'état basal puis sous Isuprel n'évoquaient pas une obstruction de la chambre de chasse. De même les enregistrements endo-cavitaires gauches. Par contre l'angiographie

visualisait une importante hypertrophie septale et pariétale ainsi que des piliers.

- Observation n° 2 :

Femme de 56 ans, hospitalisée pour épisodes d'œdème pulmonaire avec épanchement droit et fibrillation auriculaire.

A l'examen : frémissement diastolique apical, éclat de B1, roulement diastolique 4/6, dédoublement fixe de B2 ayant le timbre d'un claquement d'ouverture mitral. Le phonocardiogramme confirmait le claquement d'ouverture et le roulement diastolique.

La scopie montrait une silhouette d'allure mitrale avec grosse oreillette gauche et surcharge pulmonaire.

A l'E.C.G. : fibrillation auriculaire, a QRS + 70 degrés, imprégnation digitalique.

Le cathétérisme droit confirmait le tableau hémodynamique de R.M. serré non calcifié et la commissurotomie fut décidée.

Les constatations opératoires furent superposables à celles du cas précédent.

Par la suite les mécanogrammes sous Isuprel étaient normaux de même que les pressions endo-cavitaires gauches. Mais l'angiographie ventriculaire gauche révéla une hypertrophie importante de la paroi ventriculaire gauche et surtout des piliers.

--

Enfin, bien qu'il ne s'agisse pas d'une myocardiopathie primitive, il paraît intéressant de rapprocher des cas précédents une observation de SOULIE et coll. (56) dans laquelle les mêmes phénomènes physiopathologiques paraissent impliqués.

Il s'agissait d'une hypertrophie ventriculaire gauche extrême, secondaire à un rétrécissement aortique congénital.

Jeune homme de 26 ans, se plaignant depuis l'enfance d'une dyspnée d'effort, de palpitations et de bronchites fréquentes. Tension artérielle : 10/6.

L'examen notait une déformation thoracique avec cyphoscoliose.

A la palpation : choc en masse avec vibration dure du premier bruit à la pointe.

Auscultation à la pointe : éclat de B1, petit roulement diastolique à renforcement pré-systolique, tous deux confirmés par le phono-cardiogramme ; souffle systolique doux et dédoublement du deuxième bruit. A la base, deuxième E.I.C.D. : souffle systolique rude irradiant vers les vaisseaux du cou.

Radioscopie : gros coeur global avec grosse oreillette gauche expansive, arc moyen fortement convexe avec artère pulmonaire dilatée mais immobile, surcharge pulmonaire surtout hilare.

E.C.G. : ondes P larges et bifides, très amples surtout en D2, évoquant une hypertrophie bi-auriculaire. a QRS + 120 degrés.

En précordiales, aspect d'hypertrophie ventriculaire droite majeure. Un premier cathétérisme - juin 1952 - trouvait une H.T.A.P. moyenne à 110 mm mais ne pouvait mesurer la pression capillaire.

Lors d'une nouvelle hospitalisation en Septembre 1955, on constatait l'apparition d'une cyanose modérée des lèvres et des extrémités. L'auscultation était superposable sauf pour le souffle de base qui était doux, variable et peu intense.

En outre : hépatomégalie à trois travers de doigt, sensible mais non pulsatile.

Signes radiologiques et E.C.G. : identiques.

Vectocardiogramme confirmant la surcharge ventriculaire droite associée à un retard droit.

Nouveau cathétérisme (1er Octobre 1955) montrant une H.T.A.P. moyenne à 100 mm avec pressions capillaires moyennes à 55 mm. Saturation périphérique : 84 %. La mesure directe de la pression auriculaire gauche montrait une onde *a* très élevée et une onde *v* beaucoup moins ample ; pressions moyennes vers 30 mm.

Le diagnostic retenu fut celui de R.M. pur et une commissurotomie par dilatation instrumentale fut pratiquée. Mort subite quelques heures plus tard.

A l'autopsie : coeur très volumineux de 750 gr. Ventricule gauche très épais (25 mm à la partie moyenne), piliers très hypertrophiés, hypertrophie concentrique réduisant considérablement l'activité ventriculaire. Oreillette gauche modérément augmentée de volume, à paroi épaissie. L'orifice mitral paraissait petit ; mais les valves étaient minces, souples ; les cordages étaient fins ; l'appareil sous-valvulaire rigoureusement intact.

L'examineur conclut que l'épaisseur du muscle ventriculaire gauche semblait seule responsable du rétrécissement de l'orifice auriculo-ventriculaire gauche.

Par ailleurs : ventricule droit à paroi épaisse (15 mm à la partie moyenne) mais cavité de dimensions normales. Oreillette droite et tricuspide normales. Cloisons inter-auriculaire et inter-ventriculaire intactes. Surtout : découverte d'un rétrécissement aortique congénital en dôme percé d'un orifice central de 5 mm de diamètre.

-:-

Pour d'autres auteurs, plus heureux, l'erreur initiale de diagnostic a pu être redressée à temps et n'a, en tout cas, pas comporté de sanction chirurgicale. Un délai de plusieurs années s'est parfois écoulé avant que ne soit reconnue la myocardopathie.

-:-

KLINE et SAPHIR (35) : observation d'une jeune femme de 20 ans, enceinte, se plaignant de dyspnée d'effort et angor.

A l'examen : souffle systolique de base doux, roulement diastolique après effort, gros coeur ; ondes T. modifiées à l'ECG avec troubles de la repolarisation ventriculaire non spécifiques.

Le diagnostic de R.M. était retenu sur le tableau clinique et hémodynamique. Elle décéda quelques mois plus tard.

Le coeur de 390 gr était nettement dilaté, l'appareil valvulaire mitral normal ainsi que l'endocarde. Le ventricule gauche était hypertrophié (21 mm).

Histologie : inflammation myocardique diffuse.

--:-

BEVEGARD (2) signale un cas dans lequel l'enregistrement des pressions de part et d'autre de la mitrale permit d'infirmier la sténose.

--:-

HARVEY (33) : deux femmes lui furent adressées pour sténose mitrale en raison d'un roulement diastolique et d'un troisième bruit interprété comme claquement d'ouverture. L'une d'elles avait en outre un éclat de B1 lié, semble-t-il, à un raccourcissement de PR.

Le phonocardiogramme montra, dans ces deux cas, que le roulement était en fait "reconstruit" à partir de galops ventriculaires et auriculaires rapprochés mais non superposés.

L'autopsie de la dernière malade confirma l'absence de sténose mitrale.

--:-

SHABETAI (48) rapporta trois observations où le diagnostic initial était celui de R.M.

- Observation n° 1 : femme de 44 ans présentant dyspnée d'effort et crises de palpitations.

A l'examen : éclat de B1, petit souffle systolique de pointe, troisième bruit suivi d'un roulement diastolique.

Radio : dilatation bi-ventriculaire et de l'oreillette gauche.

E.C.G. : Onde P. large, grandes ondes S. en V1, V2 et T. inversées en V5, V6.

Cliniquement le diagnostic était celui de rhumatisme cardiaque avec sténose mitrale prédominante.

L'exploration hémodynamique (avec cathétérisme trans-septal) montra l'absence de gradient de pression entre oreillette gauche et ventricule gauche, un reflux mitral et une hypertrophie septale asymétrique.

L'échocardiogramme infirmait une sténose mitrale.

Un nouveau cathétérisme avec perfusion d'Isuprel ne montra pas de gradient de pression ventricule gauche-aorte.

- Observation n° 2 : femme de 32 ans adressée pour commissurotomie.

Dyspnée d'effort, B1 éclatant, B2 dédoublé, troisième bruit suivi d'un roulement diastolique de pointe avec renforcement pré-systolique.

Radio : discrète cardiomégalie avec grosse oreillette gauche.

E.C.G. : bloc de branche complet.

Le cathétérisme montrait une pression télé-diastolique ventricule gauche augmentée avec retentissement pulmonaire et une hypertrophie septale. La pression diastolique ventriculaire droite avait l'allure d'un Dip plateau. On notait un gradient capillaire ventricule gauche de 10 à 5 mm de mercure pendant la première moitié de la diastole, s'annulant après.

L'échocardiogramme montrait un ralentissement de la pente de fermeture du feuillet mitral antérieur.

- Observation n° 3 : femme de 48 ans. Hémiparésie droite et aphasie récentes. Fibrillation auriculaire, éclat de B1, troisième bruit suivi d'un roulement diastolique de pointe confirmé par le phonocardiogramme.

Radio : cardiomégalie modérée avec gros auricule gauche.

ECG : fibrillation auriculaire, ondes Q, D2, D3, VF, V5, V6.

Cathétérisme : gradient capillaire ventricule gauche proto-diastolique de 10 mm de mercure disparaissant dès le milieu de la diastole lors des cycles longs. On retient le diagnostic de R.M. peu serré sans sanction chirurgicale d'autant plus que l'ECG suggérerait une affection coronarienne.

Secondairement, l'aggravation du tableau fonctionnel fit réviser ce diagnostic et conclure à une myocardiopathie primitive.

Le vectocardiogramme montra une HVG et l'échocardiogramme observait une pente de la fermeture de la mitrale interrompue par un long plateau.

Un nouveau cathétérisme avec angiographie dans le ventricule gauche visualisa une hypertrophie septale, mais aucun tableau hémodynamique de sténose de la chambre de chasse, même sous Isuprel.

--

SMITH (54) a rapporté en détail l'observation d'une femme de 47 ans suivie pour dyspnée et angor d'effort, puis orthopnée, oedème des chevilles. Eclat de B1, souffle holosystolique apex-axillaire et endapexien, troisième bruit diastolique faisant hésiter entre claquement d'ouverture ou galop, roulement présystolique 2/6 de pointe.

E.C.G. : hypertrophie auriculaire gauche.

Radio : ventricule gauche un peu augmenté de volume et dilatation de l'auricule gauche. Pas de calcification intra-cardiaque.

Ce tableau conduisait au diagnostic initial de rhumatisme cardiaque avec sténose mitrale prédominante.

L'enregistrement phono-cardiographique confirma l'auscultation en interprétant le troisième bruit diastolique comme un claquement d'ouverture à 0,10 seconde suivi d'un B3.

L'échocardiogramme montrait un feuillet mitral antérieur épaissi avec pente de fermeture ralentie mais mouvement du feuillet postérieur normal, incompatible avec un rétrécissement mitral ; le septum était anormalement épais (1,9 cm pour une paroi libre postérieure de 1 cm).

Le cathétérisme ne trouva pas de gradient transmitral significatif, même sous Isuprel. De même, pas de signes hémodynamiques d'obstruction de la chambre de chasse.

La ciné-angio confirmait l'aspect d'hypertrophie septale. Le phono-cardiogramme intra-cavitaire enregistra un murmure méso-diastolique puis pré-systolique dans la chambre d'admission du ventricule gauche, contemporain du mouvement de fermeture des valves mitrales.

--:-

Rappelons enfin qu'une séméiologie diastolique apicale a été plusieurs fois signalée dans les myocardiopathies, le contexte ayant permis le diagnostic sans difficultés majeures.

1) Roulement proto ou méso-diastolique :

- 3 cas de BRAUNWALD (5 - 6).
- 3 cas de FOWLER (16), mais variables notamment avec les effets du traitement.
- 1 cas de FROMENT (18).
- 2 cas de GOODWIN (22).
- 4 cas de BEVEGARD (2).
- 2 cas de WIGLE (58).
- plusieurs cas de HANSEN (32 - 60).
- enfin COHEN (8) dans une série de 29 myocardiopathies obstructives, entend un roulement habituellement méso-diastolique dans 15 cas ! Il signale par ailleurs que 3 sujets sur 29 avaient une grosse oreillette gauche isolée sur la radio et que, chez l'un d'eux, l'association à un aspect de surcharge vasculaire

pulmonaire avait fait discuter un R.M.

2) Un roulement pré-systolique :

- BEVEGARD (2).

3) "Faux roulement diastolique" simulé par la juxtaposition de galops ventriculaire et auriculaire rapprochés lors de tachycardie sinusale.

- 1 cas de DI MATTEO (10).

- 1 cas de HARVEY (33).

- 2 cas de MASSUMI (42).

<><><><>

COMMENTAIRES

=====

Le premier cas est particulièrement trompeur puisque la presque totalité des critères diagnostiques de rétrécissement mitral admis à l'époque étaient réunis. Tout particulièrement : l'auscultation et le phonomécanogramme. La scène fonctionnelle, la radiographie et le tracé électrique en fibrillation auriculaire, étaient compatibles, de même que les données hémodynamiques du cathétérisme droit. Seule manquait l'angiographie.

Ce cas est à rapprocher des deux observations de HOREAU (31) et coll. assez similaires. D'une part, par l'auscultation parfaite de sténose mitrale appuyée par les phonomécanogrammes, des E.C.G. sans grande particularité hormis une fibrillation auriculaire, et des silhouettes radiologiques elles aussi évocatrices de R.M. D'autre part, par les constatations chirurgicales : valve mitrale normale, mais présence d'une formation musculaire sous-valvulaire septale refoulant la grande valve.

La recherche d'une M.C.O. a été négative dans tous ces cas, puisque carotidogramme et épreuve à l'Isuprel n'ont rien révélé. L'apexogramme n'était pas non plus évocateur.

Malheureusement, aucune de ces trois observations n'a comporté d'échocardiogramme.

L'angiographie apporte des éléments importants :

- dans notre cas : probabilité d'absence de M.C.O.

- dans la première observation de HOREAU (31) : importante hypertrophie pariétale facilement appréciable, et critères d'hypertrophie septale également importante sous forme d'une plage radio-transparente barrant en systole la chambre de chasse, avec soulèvement du bord inférieur de la cavité. De plus, les piliers sont nettement hypertrophiés, bien visibles en diastole, conférant à la pointe un aspect effilé mais non exclu en systole.

- dans la deuxième observation, en incidence OAD, le ventricule gauche modérément dilaté a une dynamique un peu diminuée. Sa paroi libre est nettement épaissie et les piliers sont très hypertrophiés.

Nos observations 2 et 3, qui concernent deux frères, ont un certain nombre de points communs.

Au sein du tableau pseudo-mitral, c'est la silhouette cardiaque qui est la plus suggestive. Au point d'induire en erreur l'auscultation puisque dans le cas n° 2 un galop diastolique fut interprété comme un bruit de roulement par un premier observateur. De même, dans le cas n° 3, l'auscultation en tachycardie avait tout-à-fait une "allure mitrale", avec un B4 simulant un élan présystolique.

L'E.C.G. comportait quelques éléments a priori discordants puisqu'il existait dans le cas n° 2 des troubles de la repolarisation en précordiales gauches, associés, il est vrai, à une hypertrophie bi-auriculaire et des signes d'hypertrophie ventriculaire droite. Dans le cas n° 3, des signes d'hypertrophie ventriculaire gauche incitaient d'emblée à la prudence diagnostique.

Le phonocardiogramme du cas n° 2 enregistrait un B3 et un dédoublement du deuxième bruit d'origine pulmonaire. Mais celui du cas n° 3 était tout-à-fait évocateur d'une sténose mitrale avec éclat du premier bruit et roulement protodiastolique de pointe.

Mais ce sont les apexogrammes qui frappent le plus par leur ressemblance. Ils permettaient à eux seuls de nier la sténose mitrale. Tous deux comportent une onde de remplissage F véritablement géante, suivie d'une onde de remplissage auriculaire d'un niveau élevé évoquant le plateau des péricardites constrictives ou une myocardiopathie de type restrictif.

Les angiographies présentent aussi des ressemblances frappantes. Les cavités gauches sont déformées, avec hypertrophie de la face inférieure du ventricule gauche, en diastole comme en systole, qui "encoche" réellement ce bord ; le reste de la paroi étant modérément hypertrophiée.

Sur les échocardiogrammes, enfin, la valve mitrale présente un aspect inhabituel en diastole, qui permet d'exclure un rétrécissement mitral valvulaire, mais où l'on observe une rupture de la pente EF, avec une portion EF° plus lente, et F°F accélérée, pour laquelle nous n'avons pas trouvé d'explication.

La malade n° 4 a été vue à quinze ans d'intervalle, ce qui a permis d'observer l'histoire naturelle d'une M.C.O. Ce diagnostic peut être retenu sur la confrontation de l'examen clinique et du carotidogramme de type 1 de COBLENTZ, faisant conclure en 1961 à une "sténose sous-aortique".

En 1976, le tableau clinique était tout à fait "mitro-tricuspidien" avec, notamment, auscultation d'un double souffle mitral : I.M. 3/6, roulement diastolique 3/6 avec dédoublement large de B2. La radiographie montrait une silhouette mitrale sur un fond de surcharge veino-capillaire pulmonaire. Mais l'E.C.G. était nettement discordant avec aspect de nécrose antéro-latérale et d'hypertrophie ventriculaire gauche.

Dans ces conditions, l'exploration hémodynamique revêtait un intérêt particulier. On a vu qu'elle éliminait une sténose mitrale autonome et qu'elle montrait une hypertrophie myocardique diffuse sans critères d'obstruction de la chambre de chasse.

On remarque que le carotidogramme, même sous Isuprel, avait perdu son allure "obstructive".

L'échocardiogramme excluait la sténose mitrale et confirmait le caractère marqué et symétrique de l'hypertrophie. Il y aurait donc eu, à partir d'une hypertrophie septale prédominante, un phénomène de diffusion à l'ensemble du myocarde. Le seul critère de M.C.O. est la persistance du mouvement systolique antérieur, mais qui ne paraît pas avoir une amplitude suffisante sur les enregistrements pour constituer un obstacle à l'éjection.

Ce type d'évolution a été décrit en 1974 par EPSTEIN et coll. (61) qui estiment que cette hypertrophie de la paroi libre est essentiellement secondaire à une élévation pressionnelle intra-ventriculaire, et non pas liée à une diffusion primitive de l'anomalie septale.

-:-

Le cas n° 5 se caractérise par un profil hémodynamique de type restrictif. L'hypertrophie myocardique est nette et diffuse.

L'échocardiogramme élimine la sténose mitrale et apporte deux éléments inattendus pouvant évoquer l'obstruction sous-aortique : un mouvement systolique

antérieur, inconstant, et un mouvement de refermeture partielle des sigmoïdes aortiques.

—:—

Enfin, le cas n° 6 se distingue par une hypertrophie extrême de l'ensemble du ventricule gauche et de ses piliers ; pour cette raison il est à rapprocher des deux cas de HOREAU (31) et de la troublante observation de SOULIE (56).

—:—

Nous avons été frappés par le caractère hypertrophique de tous nos cas, que d'ailleurs les autres publications signalent constamment. Cette hypertrophie est appréciée sur les critères angiographiques et échocardiographiques dans nos cas n° 2, 3, 4, 5, 6, et sur les constatations opératoires dans notre cas n° 1. En l'absence de grilles de mesure et ne disposant de l'incidence OAD que dans 3 cas, il n'a pas été possible de quantifier précisément le degré de cette hypertrophie.

Par ailleurs, nous avons tenté d'évaluer la distensibilité de ces myocardiens. On note que, dans les cinq cas où un cathétérisme gauche a été pratiqué, les pressions de remplissage ventriculaire gauche sont élevées, en particulier les pressions télédiastoliques si l'on retient comme limite supérieure de la normale 12 mm Hg.

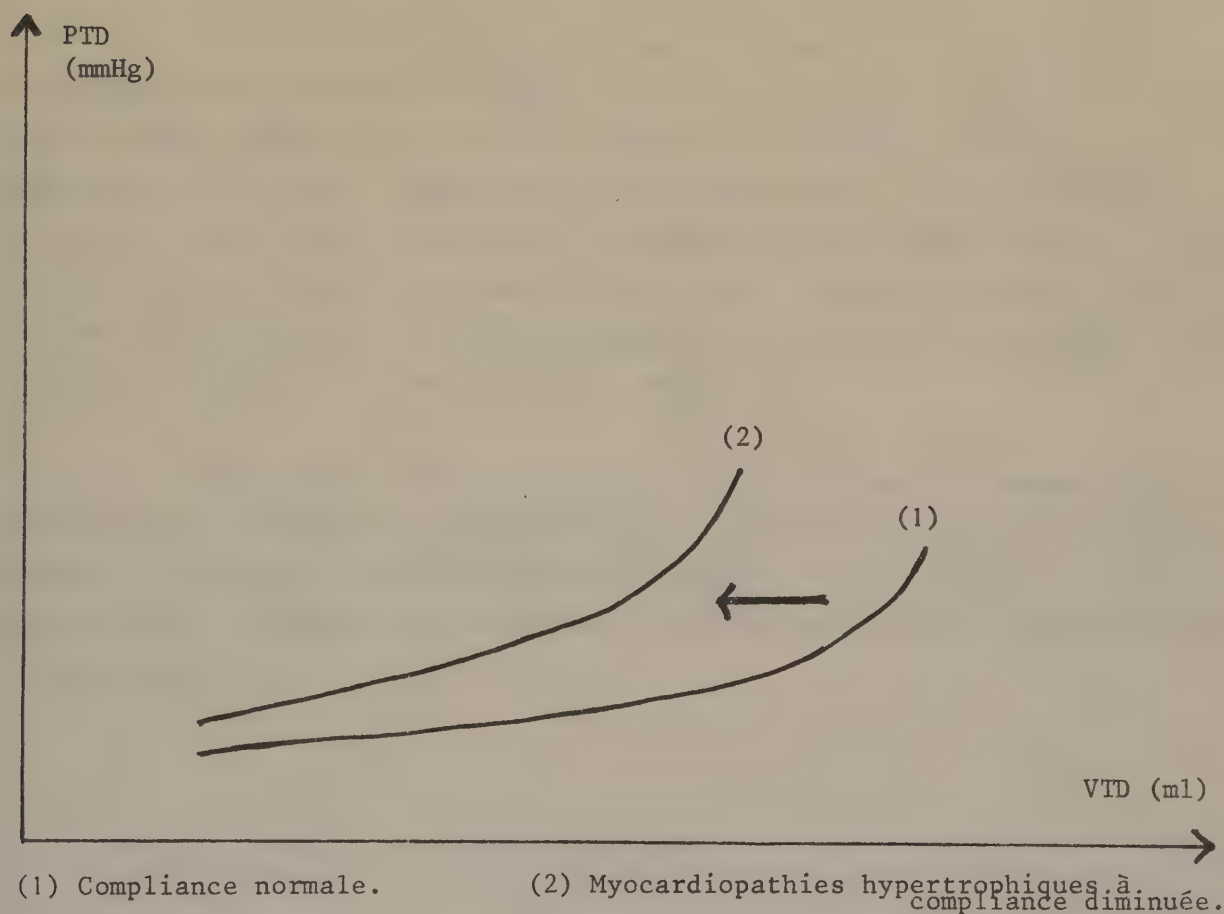
Les images angiographiques et les mesures échocardiographiques montrent que les VG sont peu ou pas dilatés, l'élargissement des silhouettes cardiaques s'expliquant sans doute dans ces conditions par l'association d'une hypertrophie ventriculaire gauche et d'une dilatation des autres cavités.

La conjonction de cavités ventriculaires gauches non dilatées et de pressions télédiastoliques élevées évoque une gêne au remplissage par diminution de la distensibilité. Ce que traduit l'indice de Diamond (9)

$\frac{\Delta P}{\Delta V}$ qui est nettement augmenté dans les 4 cas où son calcul a été possible :

n° 2 : 0,980 n° 3 : 0,410 n° 4 : 0,260 n° 5 : 0,490,

avec une moyenne de $0,540 \pm 0,310$. Ces résultats sont significativement élevés au dessus des valeurs normales admises : $0,150 \pm 0,020$. Sur le diagramme reliant les variations des pressions et volumes, cette diminution de compliance correspond à un déplacement à gauche de la courbe en diastole (9, 19, 27, 39, 40).



On peut rapprocher de ces constatations les mécanogrammes apexiens qui retiennent une onde a. d'amplitude anormale dans les cas n° 2 et 3 et les enregistrements échographiques qui montrent une pente EF nettement ralentie (46) dans le cas n° 4 (40 à 50 mm/s) alors qu'elle est aux valeurs frontières de la normale dans les cas n° 5 (60 mm/s) et 6 (55 mm/s), l'interprétation étant difficile dans les cas n° 2 et 3.

Cette faible distensibilité expliquerait bien le retentissement d'amont, auriculaire gauche (n° 1, 2, 3, 4, 5, 6) puis pulmonaire et ventriculaire droit (n° 1, 2 et 4), que l'on observe dans les myocardiopathies hypertrophiques à compliance diminuée (12).

Tous les types de myocardiopathies hypertrophiques sont ici réunis, puisque se côtoient quatre myocardiopathies non obstructives (n° 1, 2, 3, 6), une myocardiopathie obstructive "vieillie" (n° 4) et une myocardiopathie d'allure restrictive (n° 5).

D'autres cas d'hypertrophie septale asymétrique à manifestations pseudo RM ont été rapportés. Rappelons celui de TEARE (57), les 2 de GOODWIN (22) dont un avait comporté en outre un roulement tricuspideen peut être par effet sténose sur la chambre d'admission du ventricule droit, 2 cas de SHABETAI (48) et le cas de SMITH (54). Un gradient intraventriculaire gauche avait été enregistré dans 3 cas de BRAUNWALD (6), 2 de HANSEN (32) et 2 cas de WIGLE (58). Les autres étaient des myocardiopathies hypertrophiques non obstructives : SPODICK (52), KLINE (35), HARVEY (33), SHABETAI (48), HOREAU (31).

Enfin, deux de nos cas (n° 4 et 5) ont été suivis pendant plus de 15 ans et leur caractère pseudo mitral ne s'est dessiné qu'après plusieurs années. En l'absence d'investigations objectives, on ne peut dire à quelles modifications hémodynamiques correspond cette évolution. La littérature n'apporte rien sur ce point.

<><><><>

MALADES	Antécédents SF - SP	S. AUSCULTATION	S. RADIOLOGIQUES
(Teare-1958) F. 45 ans	. Scarlatine. Angines. . Dyspnée, douleurs et asthénie d'effort . Tachycardie paroxyst. . 2 OAP qq mois avant . TA = 150/85	. RD apical + thrill . S. diast. aortique doux	. Silhouette mitrale
(Spodick-1958) H. 36 ans	. Dyspnée d'effort . Doul. thorac. gauches . Paralysie récurrent G. . Hémoptysies . TA = 132/80	. RD apical constant . B2 P claqué . S. systol. et diastol. de base, doux, transitoirement entendus	. Gros coeur . Défaillance congestive . Grosse OG
(Kline - 1960) F. 50 ans	. IC congestive	. Roult. méso diast. apical . IT	. Gros coeur . Défaillance congestive
F. 20 ans	. Dyspnée et angor d'effort . TA = 112/74	. RD apical après effort . SS de base doux	. Gros coeur
(Goodwin 1960) H. 29 ans	. Pneumopathies récidivantes . Dyspnée d'effort . Douleur thoracique douteuse à 2 reprises . TA = 95/55	. RD apical bref . Dédoublt. B2 augmentant à l'inspiration . SS. éjectionnel + thrill	. Gros coeur modéré . Grosse OG

E . C . G .	PHONO-MECANO ECHO	CATHE. - ANGIO	DIAGNOSTIC CLINIQUE	ANAPATH. ou Constatations Opératoires
FA Surcharge VG			. Dg clin. de RM . Commissu- rotomie	.ASH et hyper- trophie paroi antérieure . VM déformé en bouche de poisson
RS HVG + QRS élargi	. RD apical	IC=3,6 l/min/m ² AP moy.= 28 Cap.= 24 repos 33 effort SM=1,6 et 1,1 cm ²	. Dg clin. de RM . Commissu- rotomie	. App. VM normal . Hypertrophie biventriculaire surtout G. . Plages fibreu- ses sur VG . 860 g.
RS, TAP, Flutter		Pas de gradient transmitral per-opératoire	. Dg clin. de RM . Commissu- rotomie	. App. VM normal . 400 g.
. Ondes P larges et "bizarres" . Anomalies ST-T non spécifiques		Tableau hémody- namique de RM	.Dg clin de RM	. App. VM normal . HVG(21 mm) . 390 g
. Ondes P bifides HAG . Hypertrophie biventriculaire . q V4 et V7	. S.S. éjection. . Carotid.: temps d'ascension 0,08 s.		. Dg clin. de MCO.	

MALADES	Antécédents SF - SP	S. AUSCULTATION	S. RADIOLOGIQUES
F. 45 ans	. Dyspnée d'effort et asthénie depuis 3 ans . 1 syncope d'effort . TA = 120/75	. RD apical bref . SS éjectionnel . Roulement tricuspideen entendu à l'occasion	. Coeur discrètement augmenté . OG normal
(Braunwald 1960 F. 39 ans	. IC congestive . TA = 110/70	. B2 dédoublé . S. holosyst. de pointe 4/6	. VG et OG modérément augmentés de volume
F. 20 ans	. Ascendants familiaux multiples de cardiopathies, morts subites . Dyspnée d'effort stade III . TA = 135/60	. SS apical 4/6 . B3 . Roulem. protodiast. 2/6 . Frémissement systol.	. Discrète augment. volume du VG et OG
H. 22 ans	. Frère de la précédente . Dyspnée effort stade II . TA = 110/60	. SS apical 4/6 . RD apical 3/6 . SS pulmonaire 3/6 . Frémisst. systolique apexo endopexien	. Gros coeur . Grosse OG
(Fowler 1961) H. 45 ans	. IC congestive . TA = 100/70	. CO ou click protodiast. . RD intermittent	. Grosse OG.

E . C . G .	PHONO - MECANO ECHO	CATHE. - ANGIO	DIAGNOSTIC CLINIQUE	ANAPATH. ou Constatations Opératoires
. Onde P pulmo-naire . Sous décal. ST V4-V7	. Jugulogramme : onde a élargie - onde y de pente faible . pouls petit, bondissant . s. éjectionnel . carotid.= temps ascension. 0,08 s	- AP moy. 19 - Cap = 15 - Onde à 10 mmHg ds OD - Pas de gradient transtricuspidien;	. Dg clin. MCO avec effet de sténose s/les 2 chambres d'admission	
. HAG . HVG	. Carotid. = ascension rapide du pouls	.OG moy.=20 mm (transeptal). Pas d'aspect d'IM .Gradient OG.VG présent .Télédiast. VG = 25 .Angio=hypertrop. paroi VG et septum - IM +	. MCO . RM possib. Xie exploratrice	.App. VM normal .Bourrelet musculaire (qui peut-être refoulait la mitrale) (cf. cas de TEARE)
. Axe normal . HAG . HVG . anomalies conduction A.V. = ondes Q V4 à V6 et ondes R peu voltées	. B4 . S.protosystolique . B2 A retardé	- AP = 28/17 - VD = 33/4 - IC = 3,47 - OG (transseptal)=22 - Pas d'aspect d'IM - Gradient intra VG - Angio=hypertrophie paroi VG + encoche IM discrète	. MCO	
. Anomalies conduction A.V. . HBPG , BBDC ? . Ondes Q V4 à V6 . Ondes P bifides et larges	. Carotid. type I	- AP 35/10 repos 54/26 effort - IC = 2,17 - Gradient intra VG 40 mm - Télé. VG 32 - Encoche de la pente ascension. (phase isométrique)	. MCO	
. FA			. RM muet ou MCNO - Xie exploratrice	VM normale

MALADES	Antécédents SF - SP	S. AUSCULTATION	S. RADIOLOGIQUES
H. 20 ans	. IC congestive . TA = 110/70	. RD intermittent	. Gros coeur avec épanchement péri-cardique
(Wigle 1962) H. 39 ans	. Antécédents familiaux de cardiopathie . depuis 3 ans dyspnée d'effort et nocturne . TA = 130/90	. B3 . S. systolique . Roulement méso diastol.	. Gros VG. . Grosses OG et OD.
H. 28 ans	. Depuis 6 ans, dyspnée d'effort, angor, syncopes, lipothymies . asthénie, palpitations . TA = 115/65	. B3 . frémissement systol. . souffle systolique . roulement mésodiast. . B2 dédoublé	. Grosse OG . Gros VG . Grosse OD
(Harvey 1964) F. 39 ans	. IC depuis 3 ans	. roulement diastol.	. Gros coeur . IC congestive
(Hansen 1962) H. 30 ans	. Dyspnée d'effort . Douleurs précordiales . TA = 115/70	. SS 4/6 apexo endopexien . Roulement proto-diastoli. peu intense apical . B2 A éteint	. Gros VG
H. 20 ans	. Frère porteur cardiop. Mort subite à 20 ans . Asymptomatique puis : . Dyspnée d'effort . Douleurs précordiales d'effort . Pouls carotidien très frappé	. SS 2/6 . R. proto D, apical . SS 4/6 irradiant à la base . galop diastol. apical . S. diastol. aortique	. Coeur un peu gros . Coeur augmenté de volume avec saillie du VG

E . C . G .	PHONO-MECANO ECHO.	CATHE. - ANGIO	DIAGNOSTIC CLINIQUE	ANAPATH. ou Constatations Opératoires
	. Galop méso- diastolit.		. RM	
. HAG . HVG . a QRS - 45°	. Ascension rapide du pouls	. Gradient intra VG = 56 . Télédiast VG=20 . OG moy = 14 . Cap.moy = 23 . AP = 60/25	. MCO	
. HAG . HVG . q QRS + 10°	. Ascension rapide du pouls . Gde onde "a" sur jugulogramme	. Gradient intra VG = 85 . Télédiast VG=25 . Cap.moy = 28 . AP = 53/33	. MCO	
	. Galop ventricu- laire et auricul. successifs rapprochés		. RM indica- tion initia- le de com- missurotomie . Puis MCNO . Décès	. Hypertrophie myocardique + fibrose en grandes plaques . VM normale
. RS . HVG . a QRS dévié à G.		. Gradient intra VG = 157 . IC = 2,4 . Angio=cavité VG en "sablier" avec septum hypertrop.	. MCO	
. RS . HVG . Anomalies ST		. Cap = 13 . AP = 25/12 . VD = 25/0 . Gradient VG.AO = 80 . Gradient chambre sous valvulaire AO = 14 . Angio = hypertrop. paroi VG et du septum.	. MCO	

MALADES	Antécédents SF - SP	S. AUSCULTATION	S. RADIOLOGIQUES
(Shabetai 1972) F. 44 ans	. Palpitations . Dyspnée d'effort modérée s'aggravant depuis 1 an avec dyspnée nocturne et hémoptysies . TA = 13/8	. Eclat de B1 . SS doux, apical . B3 suivi d'un . RD de forte intensité	. Gros VG et VD . Grosse OG
F. 32 ans	. Dyspnée d'effort depuis 8 mois . TA = 12/7	. Eclat B1 à la pointe . B2 dédoublé . B3 et RD de pointe à renforcement présystolique	. Discrète cardiomégalie et grosse OG
F. 48 ans	. Hémiparésie D + aphasie récente (8 j) . TA = 110/70 . puis dyspnée stade II - III	. Eclat B1 à la pointe . B3 et RD apical doux	. Cardiomégalie modérée et saillie de l'auricule G.

E . C . G .	PHONO-MECANO ECHO.	CATHE. - ANGIO	DIAGNOSTIC CLINIQUE	ANAPATH. ou Constatations Opératoires
. Ondes P larges . a QRS 75° . Gdes ondes S V1 V2 . T θ en V5 V6	. Echo=feuillet antr. VM à mouvement antér. rapide et ample incompatibilité avec un RM, mais compatible avec une IM. - Exclusion du RM	- Pas de gradient OG.VG. - Hypertrophie septale et pilier postérieur - VM normale - IA minime - Pas de gradient intra VG - Télédiast. VG 17 - AP = 47/15 - Cap. = 20 - Test Isuprel négat.	. RM puis ASH	
. BBG complet	. Echo=feuillet antér. VM à pente d'ouverture rapide, mais pente de fermet. ralentie . Exclusion de RM.	- Cap = 25 - AP = 45/25 - Télédiast VG= 22 " " VD= 10 - Aspect en Dip-plateau dans le VD - Gradient Cap. VG variant de 10 à 5mm pendant la 1ère moitié de la diastole puis nul - Angio=hypertrophie septale. Face diaphragmatique nettement concave.	. RM puis ASH	
. FA . Petites ondes Q = D2,D3, V_F V5, V6.	. Vecto (2e hospitalis)= HVG . Echo (2e hospitalis) =pente de fermeture de la VM antér. interrompue par un large plateau - Exclusion du RM	- Cap = 20 - AP = 40/19 - Télédiast. VG=21 " " VD=11 - Gradient Cap. VG 10 en protodiastole s'annulant après la mésodiastole . IM . 2e cathé= ASH - Test Isuprel négat. - Face dg concave.	. RM peu serré + coronaropathie . 2e hospital. MCNO	

MALADES	Antécédents SF - SP	S. AUSCULTATION	S. RADIOLOGIQUES
(Horeau 1972) F. 52 ans	. Hémiplégie + embolie humérale . Antécéd. possible de RAA à 11 ans . Dyspnée d'effort . Sub OAP nocturne . TA = 13/7	. Eclat de B1 . S. protosystolique discret . dédoubl. fixe B2 . RD et frémissements diast. apical intermit.	. Arc moyen G rectiligne . Arc infr. G arrondi avec pointe soulevée . Débord arc inf. D net . Hypervascularisation artérielle pulmonaire . Grosse OG et dilatation importante des cavités droites . OAG = gros VG
F. 56 ans	. Sub-OAP répétés depuis 1 mois . Epanchement pleural D . TA = 14/7	. Eclat de B1 . Dédoubt. fixe B2 . RD apical 4/6 et frémissement diast. apical	. Coeur volume normal . Arc moyen G discrètement convexe et point G abaissé . Double contour auriculaire de l'arc inférieur D. . Hypervascularisation artérielle pulmonaire . OAD=OG moyennement dilatée.

E . C . G .	PHONO-MECANO ECHO	CATHE. - ANGIO	DIAGNOSTIC CLINIQUE	ANAPATH. ou Constatations Opératoires
. FA . a QRS + 50° . T négatif en D3 . discret effet digitalique	. CO à 0,09 s de B2 . RD protodiast. en regard du point 0	. AP moy = 20 . Cap repos 11 effort 20 . IC 1,45 . Angio= grosse OD VD dilaté . mauvaise image des cavités G par TC allongée . 2e séjour= sous Isuprel, pas de s. phonomécanog. d'obstruction . Cathé= pas de gradient . Angio VG=hypertrophie pariétale et septale importante ainsi que des piliers. . Pas d.IM	. RM serré à bas débit . Commissurotomie	. valves M normales . bombement paroi septale en dos de chameau perçu au doigt
. FA . q QRS + 70° . effet digitalique	. CO à 0,10 s de B2 . RD protodiast. . Mécano. sous Isuprel : pas de MCO	- AP moy= 32 - Cap=18 repos 30 effort - IC = 2,40 - Pas d'angio pré-opératoire - Cathé G (post-Xie) pas de gradient même s/Isuprel - Angio=VG de morphologie presque norm. modérément dilaté à paroi libre épaisse, sans hypertroph. septale prévalente. Piliers très hypertrophiés	. RM serré . Commissurotomie	. VM normales . bombement musculaire en dos de chameau, perçu au doigt dans le VG

MALADES	Antécédents SF - SP	S. AUSCULTATION	S. RADIOLOGIQUES
(Smith 1975) F. 47 ans	. Dyspnée d'effort pdt une grossesse 10 ans plus tôt . Découverte gros coeur avec souffle . Pneumonie 3 ans avant . Angor d'effort récent peu nitrosensible . Récemment = dyspnée nocturne, oedème chevilles . TA = 126/80	. Eclat de B1 . S.holosystolique 3/6 apexien irradiant axillaire et endopex . Bruit diastolique précoce CO ? ou B3 ? . Souffle présystolique apical	. VG et auricule G discrètement élargis . Grosse OG
	PRINCIPAUX =====	CAS PUBLIES =====	

PHYSIO - PATHOLOGIE
=====

Au sein du tableau pseudo-rétrécissement mitral, l'élément clinique le plus troublant est l'auscultation. Car la sémilogie radiologique est moins spécifique et, d'ailleurs, depuis longtemps abondamment signalée : une grosse oreillette gauche, en particulier, est fréquente dans les myocardiopathies, en général associée à une hypertrophie-dilatation des autres cavités.

La sémilogie de l'auscultation pseudo-mitrale est dominée par le bruit de roulement diastolique. Dans tous les cas, bien entendu, une sténose mitrale organique a été éliminée sur les données angiographiques et/ou anatomiques.

Sur l'ensemble des cas cités dans ce travail, la constatation d'un gradient transmitral, sans préjuger de son mécanisme, est exceptionnellement rapportée :

- cas n° 1 de BRAUNWALD (6) : gradient diastolique moyen de 8 mm de mercure, mesuré par ponction trans-bronchique, mais il n'y a pas de roulement diastolique.
- cas n° 2 et 3 de SHABETAI (48) : gradient cap-VG de 10 mm de mercure en proto-diastole s'annulant après la méso-diastole.
- il existait aussi probablement dans le cas de TEARE (57) puisque le chirurgien a noté une nette diminution de la surface mitrale.

On est donc conduit à envisager une autre pathogénie. A la suite de SMITH et coll. (54) on peut émettre l'hypothèse que le roulement diastolique est la conséquence de plusieurs mécanismes conjugués :

- diminution de la compliance ventriculaire gauche, en accord avec les constatations de nombreux auteurs (3, 8, 22, 23, 24, 42, 53, 58, 59). Elle est appréciée sur l'indice de Diamond $\Delta P/\Delta V$, sur le ralentissement de la pente Y de pression auriculaire gauche, l'onde A particulièrement ample de remplissage rapide ventriculaire gauche, et à l'écho sur une diminution de la pente EF de refermeture diastolique précoce du feuillet antérieur de la mitrale.

- hypertrophie septale qui, lorsqu'elle existe, pourrait constituer une gêne au flux mitral (57, 6, 18, 58).

- épaississement du feuillet antérieur de la mitrale, fait initialement décrit par ROBERT (47) chez 24 malades sur 32 porteurs d'une myocardiopathie hypertrophique. Cette altération du tissu valvulaire pourrait être liée à une malposition du pilier dévié par l'hypertrophie septale, tel que l'a observé SIMON (51) : désaxation du pilier à gauche et en haut.

On conçoit au total que le jeu d'ouverture de la mitrale s'en trouve entravé et ralenti. SHAH (50) en accord avec ces hypothèses, avait constaté, sur l'échocardiographie des myocardiopathies hypertrophiques, un mouvement de recul nettement limité de la valve antérieure en phase de remplissage ventriculaire rapide, analogue à celui des sténoses mitrales.

SMITH et coll. grâce à leurs enregistrements simultanés de phonocardiogrammes, apexogrammes et échocardiogrammes, ont pu recueillir plusieurs trains de vibrations diastoliques, toutes contemporaines d'un mouvement de fermeture partielle des valves mitrales : roulement méso-diastolique synchrone du segment EF et roulement pré-systolique correspondant au segment AC. Ce qui s'accorderait avec NIXON (43) qui, étudiant la gênèse du roulement méso-diastolique des insuffisances mitrales, le rattachait à un rétrécissement relatif de l'entonnoir valvulaire sous l'effet d'une brusque mise en tension de l'appareil sous-valvulaire. Ces faits ont été corroborés par FORTUIN et CRAIG (15).

HOREAU et coll. (31) sont frappés par l'importance de l'hypertrophie des muscles papillaires de leurs deux malades, et sont tentés de lui accorder un rôle important dans la séméiologie stéthacoustique en l'absence de critères hémodynamiques de baisse de la compliance.

Pour notre part, nous n'avons pas objectivé de gradient transmitral, mais nous ne disposons pas alors d'enregistrements simultanés capillaires-ventricule gauche, ce qui peut laisser échapper des gradients faibles.

En l'absence de gradient trans-valvulaire, force est d'admettre que le roulement diastolique n'a pas la même origine que les souffles de sténose valvulaire, et qu'il se rapproche des bruits de remplissage.

Le claquement d'ouverture a été objectivé par le phonocardiogramme dans deux cas (n° 1 et 5), l'angiographie et l'échocardiographie dont nous avons disposées dans le cas n° 5, n'ont pas montré d'épaississement valvulaire.

HOREAU et coll. (31) le rattachaient à une mise en tension trop brusque des valves et des cordages et incriminaient les muscles papillaires très hypertrophiés.

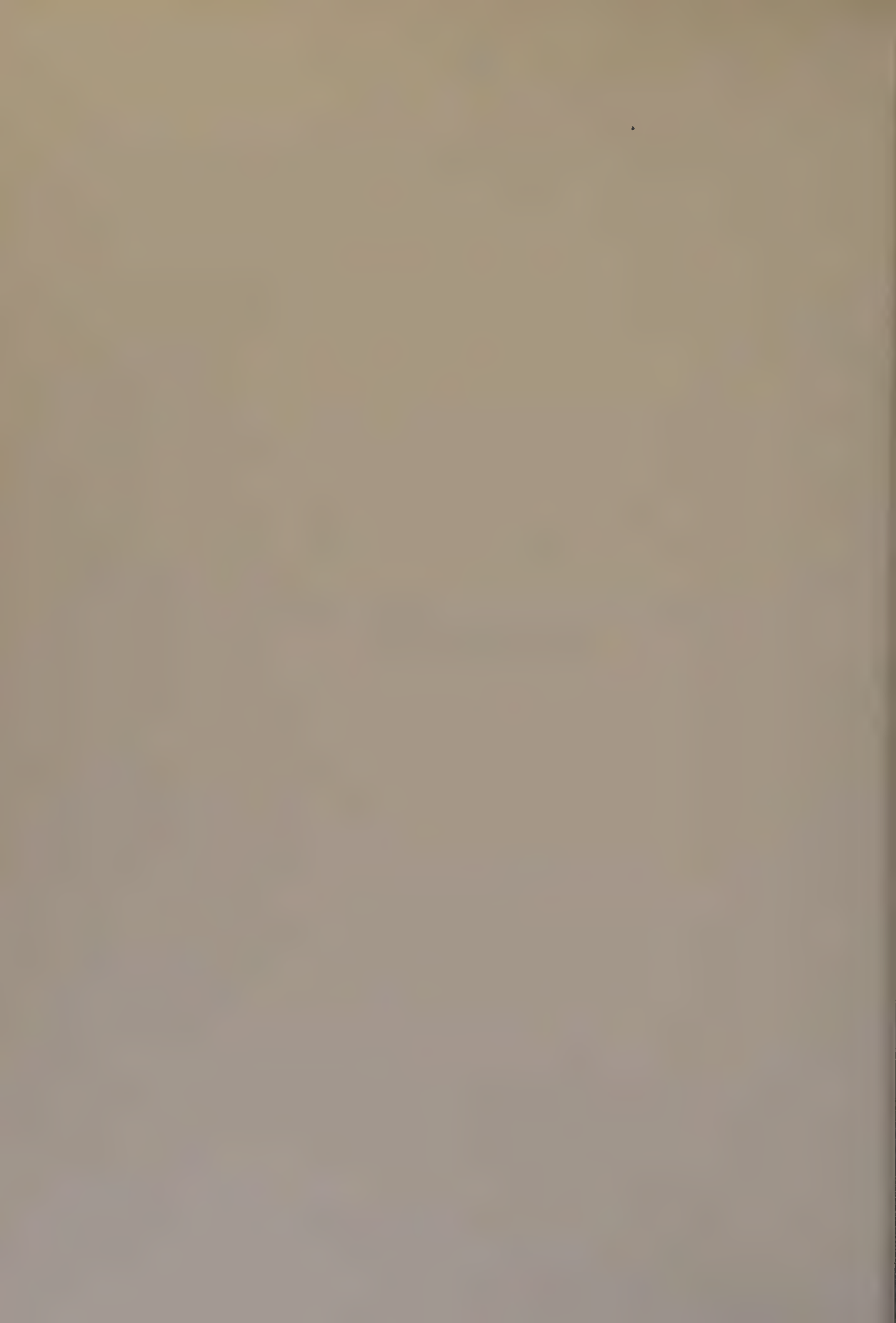
SMITH (54) enregistrait ce claquement d'ouverture par phonocardiogramme intra-cavitaire dans la chambre d'admission et proposait de l'expliquer par le brusque arrêt de la valve épaissie au point d'ouverture diastolique maxima.

D'autres études seraient nécessaires pour savoir si ces myocardiopathies pseudo R.M. ont une physio-pathologie et une évolution différentes des autres. Mais à priori, nous sommes tentés de penser qu'elles constituent simplement des "accidents ~~sémi~~éiologiques" rares, sans autre originalité que d'être trompeurs.

<><><><>



DIAGNOSTIC
=====



Le diagnostic de nos cas de myocardiopathies à forme pseudo rétrécissement mitral a pu être établi sur les éléments suivants.

Certains signes fonctionnels n'ont rien de spécifique : dyspnée, hémoptysies, oedème aigu pulmonaire, embolie systémique, palpitations. Ils se voient tout autant dans le rétrécissement mitral que dans les myocardiopathies.

Certains sujets présentaient cependant des douleurs thoraciques (22, 35, 52, 57) d'autres ont fait une syncope ou bien avaient dans leurs antécédents familiaux des morts subites (6, 22, 32, 58).

-:-

De l'examen clinique nous avons vu qu'il est la principale cause de confusion puisqu'il peut comporter une auscultation évocatrice, voire schématique, de sténose mitrale : éclat du premier bruit, claquement d'ouverture, roulement diastolique. Parmi nos patients, c'était le cas du n° 1 ; ainsi que du n° 6, mais sans claquement d'ouverture.

Le roulement diastolique était manifeste dans l'observation n° 4 et s'associait à un dédoublement de B2. Il existait aussi dans l'observation n° 5 mais n'avait pu être enregistré sur le phonocardiogramme où d'ailleurs le dédoublement de B2 avait l'allure d'un claquement d'ouverture.

Dans nos observations 2 et 3 enfin, l'erreur avait pu être liée à une auscultation en mauvaises conditions en particulier chez un sujet tachycardique.

Les souffles associés dans tous ces cas n'aidaient guère à évoquer une myocardiopathie, à l'exception du n° 4 dont l'histoire antérieure de rétrécissement sous-aortique était connue.

Rappelons le frémissement pré-systolique du n° 1.

-:-

La radiographie, selon les cas, objectivait une dilatation de l'oreillette gauche ou bi-auriculaire ou un bord gauche rectiligne, associés à une surcharge veino-capillaire pulmonaire. Dans les cas 2 et 3 elle pouvait même être donnée en exemple de silhouette mitrale. On pouvait s'étonner cependant d'une silhouette élargie dans presque tous les cas (n° 1, 2, 4, 5, 6), la participation du ventricule gauche étant de toute manière difficile à apprécier.

--

L'électrocardiogramme représente en fait le premier élément habituellement discordant puisque seul le cas n° 1 s'accordait parfaitement avec le diagnostic de sténose mitrale : fibrillation auriculaire et bloc de branche droit incomplet.

Dans le cas n° 2, avec hypertrophie bi-auriculaire et ventriculaire droite on était étonné par les troubles de la repolarisation en pré-cordiales gauches. Dans les autres cas existaient des invraisemblances majeures : ondes Q. de nécrose et hypertrophie ventriculaire gauche majeure (cas n° 4), hypertrophie ventriculaire gauche (n° 6), hémibloc antérieur gauche (n° 5), troubles de la repolarisation en précordiales gauches et bloc de branche gauche incomplet (n° 3). Et les cliniciens savent à quel point un trouble de la conduction ventriculaire gauche est inhabituelle dans le RM pur isolé.

--

Les phonomécanogrammes ont démontré leur manque de fiabilité puisque dans les cas 1, 4 et 6 il s'accordaient avec le diagnostic de RM et chiffraient même l'intervalle B2 CO (n° 1). A l'inverse ils étaient absolument discordants dans les cas 2, 3 et 5 où existait une onde de remplissage rapide.

--

L'échocardiogramme, chaque fois qu'il a pu être pratiqué (2, 3, 4, 5, 6) a éliminé formellement une sténose mitrale et il aurait été du plus haut intérêt de pouvoir le réaliser chez notre patient n° 1 et chez ceux de HOREAU.

A l'exception du cas n° 6 on n'observait pas d'épaississement des feuillets valvulaires. Dans les cas 4, 5 et 6 la pente EF était ralentie mais les feuillets postérieurs avaient des mouvements normaux. Dans les cas 2 et 3,

la portion EF avait une allure tout à fait inhabituelle avec une rupture de pente à la partie supérieure la divisant en deux segments EF°, plutôt lent (50 mm/seconde) et F°F rapide (400 mm/seconde). Le mouvement postérieur du feuillet postérieur excluait de toute manière la sténose mitrale.

Pour SHABETAI (48) aussi, l'écho a l'intérêt d'éliminer le R.M. Il note dans deux cas sur trois un ralentissement de la pente de fermeture du feuillet antérieur avec dans le troisième cas une interruption par un long plateau. Mais il n'y avait pas d'autres critères de sténose mitrale.

SMITH (54) aboutit aux mêmes conclusions dans son observation. Certes, il enregistrait un épaississement du feuillet antérieur et un ralentissement de la fermeture diastolique à 19 mm/seconde, mais le mouvement diastolique postérieur du feuillet postérieur allait tout à fait à l'encontre de la sténose.

On peut rappeler ici les limites de la valeur diagnostique de certains signes de l'échocardiographie dans la sténose mitrale. .

Depuis EDLER (13, 14) on sait que ce type de lésion associe :

- un épaississement des feuillets valvulaires,
- une diminution de la pente diastolique EF. du feuillet antérieur,
- lorsque le rythme est sinusal : une diminution voire même la disparition de l'onde "a" auriculaire,
- un mouvement diastolique antérieur anormal du feuillet postérieur, parallèlement au feuillet antérieur.

Par la suite d'autres études ont montré que certains de ces critères, quoique de grande valeur, n'étaient pas pathognomoniques.

Mc LAURIN (38) a observé chez trois sujets porteurs d'une hypertension artérielle pulmonaire sévère, un ralentissement de la pente E.F.

SHAH observe le même phénomène dans les myocardiopathies obstructives (50) et dans les hypertrophies gauches importantes (49 - 50). Cet aspect traduisait une baisse de la compliance ventriculaire (22, 46, 50). C'est dans ces cas que prend tout son intérêt l'étude du mouvement diastolique antérieur anormal du feuillet postérieur. Elle représente un critère majeur mais non absolu pour

DUCHAK (11), BERMAN (1) et LEVISMAN (37). Ce dernier, sur 167 rétrécissements mitraux, observe dans 151 cas un mouvement anormal antérieur du feuillet postérieur mais dans 16 cas un mouvement diastolique postérieur d'allure presque normale. Au total, c'est dans 15 % des R.M. environ que peut exister ce mouvement postérieur du feuillet postérieur.

Compte-tenu de ces réserves, nous notons que l'échocardiographie, dans les 9 cas où elle a été pratiquée, a constamment éliminé la sténose mitrale, se montrant ainsi supérieure aux méthodes classiques : examen clinique, électrocardiogramme, radiographie, phonomécanocardiogrammes.

Par contre son intérêt pour le diagnostic positif est moindre. Dans tous nos cas (2, 3, 4, 5, 6) elle n'objective qu'une hypertrophie pariétale symétrique aspécifique. Dans le cas n° 4 la diminution des indices échocardiographiques de la fonction ventriculaire gauche, est en faveur d'une MCNO. La présence d'un mouvement systolique antérieur, d'ailleurs peu accusé, prend valeur à la lumière de l'histoire ancienne, de "séquelle" de myocardiopathie initialement obstructive. L'échocardiogramme du n° 5 ne comporte par ailleurs que des signes très discrets, de peu de valeur, d'obstruction possible sous-aortique.

Pour SHABETAI, l'échocardiographie est également décevante en ce qu'elle ne permet pas de discerner un "modèle" de référence des myocardiopathies avec entrave au remplissage.

Pour SMITH elle a représenté un élément clé du diagnostic par méthode non invasive puisqu'elle a révélé une hypertrophie septale asymétrique (rapport de 1,9/1,0) associée à une pente EF ralentie (19 mm/seconde) mais sans mouvement systolique antérieur anormal. Il n'y avait pas d'hypertension artérielle pulmonaire pouvant expliquer par ailleurs ce syndrome échocardiographique (25, 26).

-:-

Le cathétérisme représente un moyen de grande valeur dans le diagnostic de ces cas difficiles, mais sa démarche doit être rigoureuse. Le seul enregistrement des pressions cavitaires et artério capillaires droites est insuffisant. Il est indispensable de disposer d'une angiographie de bonne qualité dans l'artère pulmonaire. Elle manquait dans notre cas n° 1 et les 2 de HOREAU. En incidence OAD,

elle permet de rechercher les critères habituels de RM : grosse oreillette gauche, valve mitrale épaissie de dynamique perturbée, vidange lente de l'oreillette dans le ventricule gauche, calcifications. L'incidence OAG, si elle est pratiquée, montre très bien la projection de la surface mitrale et ses anomalies éventuelles. La présence d'un magnétoscope est une aide précieuse. En l'absence de ces critères formels et/ou lorsque l'imprégnation des cavités gauches montre des anomalies morphologiques et cinétiques, un cathétérisme gauche doit être pratiqué. Il permet la mesure simultanée des pressions capillaire et ventriculaire gauche ou - mieux - auriculaire et ventriculaire gauche, si la voie trans septale a pu être réalisée.

L'idéal est de compléter l'exploration par une angiographie dans le VG et, éventuellement, l'OG pour l'examen de la valve mitrale et des cavités gauches ; puis double angiographie droite et gauche en incidence OAG pour l'étude du septum.

<><><><>

CONCLUSION

=====

Nous avons présenté les observations de six patients dont la séméiologie clinique évoquait fortement une sténose mitrale du fait :

- des signes fonctionnels : dyspnée, embolie systémique, palpitations.
- d'une auscultation de type RM comportant un roulement diastolique et/ou éclat du premier bruit associés ou non à un claquement d'ouverture.
- d'une silhouette radiologique particulièrement suggestive de dilatation auriculaire gauche avec hypertension veino capillaire.

La poursuite des investigations a redressé le diagnostic initial, sauf dans un cas, et conclu à des myocardiopathies de type hypertrophique. Un sujet a été commissurotomisé par erreur.

La lecture des rares publications faites sur ce sujet confirme ces divers points. En particulier, tous les types de myocardiopathies hypertrophiques peuvent comporter, à un moment de leur évolution, une séméiologie clinique, radiographique et/ou auxcultatoire de sténose mitrale. La simulation peut être poussée si loin que, dans plusieurs cas, une intervention pour commissurotomie a été pratiquée.

-:-

Le but de ce travail était d'abord de faire connaître cette forme "pseudo rétrécissement mitral" des myocardiopathies, ajoutant ainsi à leur réputation de simulatrices.

La rareté de ce piège le rend dangereux. C'est pourquoi nous avons recherché, parmi nos moyens d'investigations, ceux qui pourraient apporter une sécurité diagnostique suffisante, compte tenu qu'une sténose mitrale serrée doit pouvoir bénéficier d'un bilan pré-opératoire relativement restreint.

L'E.C.G. est, habituellement, le premier élément discordant.

Mais surtout, dans neuf cas où elle a été pratiquée, l'échocardiographie a constamment permis d'éliminer une sténose mitrale valvulaire. Plus rarement, elle a d'emblée orienté vers une myocardiopathie.

Le cathétérisme droit et gauche, logiquement indiqué chaque fois que tableau clinique et échographie sont discordants, a constamment permis le diagnostic.

-:-

La physiopathologie des signes d'auscultation pseudo-mitraux est difficile à analyser en l'absence d'explorations suffisamment sophistiquées et d'observations assez nombreuses.

La présence d'un véritable gradient trans-mitral étant tout à fait exceptionnelle, on peut proposer à l'origine des bruits de roulement diastolique plusieurs mécanismes :

- diminution de la compliance ventriculaire gauche,
- gêne à l'ouverture mitrale par l'hypertrophie sous-jacente, septale en particulier,
- épaissement réactionnel des feuillets valvulaires mitraux mal orientés par des piliers désaxés par l'hypertrophie septale lorsqu'elle prédomine.

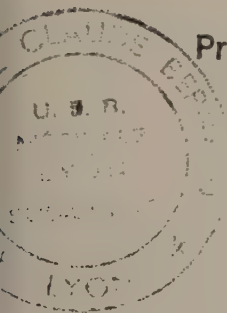
-:-

En conclusion, les myocardiopathies hypertrophiques peuvent simuler le rétrécissement mitral et conduire à un geste chirurgical malheureux dans certains cas extrêmes.

Nous pensons que l'erreur peut être évitée par une analyse clinique rigoureuse toujours confirmée, même dans des conditions d'urgence, par un enregistrement échocardiographique et/ou un cathétérisme droit avec bonne angiographie dans l'artère pulmonaire. Un doute devant conduire alors à un cathétérisme gauche complémentaire qui permettra le diagnostic.

Le Président de la Thèse
(Nom et Signature)

Vu, le Directeur de l'U.E.R. Sud-Ouest



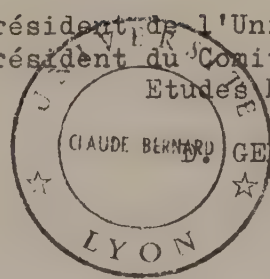
Professeur J. NORMAND

[Handwritten signature]

[Handwritten signature]

Vu et Permis d'Imprimer
Lyon, le 29 SEP. 1977

Le Président de l'Université Claude Bernard
Président du Comité de Coordination des
Etudes Médicales



CLAUDE BERNARD GERMAIN

[Handwritten signature]

BIBLIOGRAPHIE

=====

1. BERMAN, GILBERT, LAUGHLIN, MORCH

Mitral stenosis with posterior diastolic movement of posterior leaflet.
Canad. Med. Assoc. J. 112, 976, 1975.

2. BEVEGARD S., JONSSON B., KARLOF I.

Low subvalvular aortic and pulmonic stenosis caused by asymmetrical hypertrophy and derangement of muscle bundles of the ventricular wall.
Acta Med. Scand. 172, 269-283, 1962.

3. BOURDARIAS J.P., OURBAK P., PENTHER Ph., SCEBAT L., LENEGRE J.

Etude hémodynamique des myocardiopathies non obstructives d'origine indéterminée.
Acta cardiol., 21, 285-315, 1966.

4. BRAUNWALD E., AYGEN M.M.

Idiopathic myocardial hypertrophy without congestive heart failure or obstruction to blood flow: Clinical, hemodynamic and angiocardiographic studies in fourteen patients.
Amer. J. Med., 35, 7-19, 1963.

5. BRAUNWALD E., LAMBREW C.T., ROCKOFF S.D., ROSS J., MORROW A.G.

Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis : a description of the disease based upon an analysis of 64 patients.
Circulation, 30, suppl. IV, 3-119, 1964.

6. BRAUNWALD E., MORROW A.G., CORMELL W.P., AYGEN M.M., HILBISH T.F.

Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. Clinical, hemodynamic and angiographic manifestations.
Amer. J. Med., 29, 924-945, 1960.

7. Case records of the Massachusetts General Hospital.

New Eng. J. Med., 4 sept. 1969

8. COHEN J., EFFAT H., GOODWIN J.F., OAKLEY C.M., STEINER R.E.

Hypertrophic obstructive cardiomyopathy.
Brit. Heart. J., 26, 16-32, 1964.

9. DIAMOND G., FORRESTER J.S.

Effect of coronary artery disease and acute myocardial infarction on left ventricular compliance in man.
Circulation, XLV, 11-19, Janv. 1972.

10. DI MATTEO J., VACHERON A., SABAUT D., GILLES R.

Aspects cliniques, radiologiques et phonomécanographiques des myocardiopathies non obstructives en apparence primitives.
Arch. Mal. Coeur, 65, 19-33, 1972.

11. DUCHAK J.M., CHANG S., FEIGENBAUM H.

The posterior mitral leaflet echo and the echocardiographic diagnosis of mitral adenosis.
Amer. J. Cardiol. 29, 628-632, 1972.

12. Editorials

Compliance of the left ventricle.
Circulation, XLVI, 423-426, Sept. 1972.

13. EDDLER I.

Ultrasound cardiogram in mitral valvular diseases.
Acta Chirur. Scandinav., 111 : 230, 1956

14. EDDLER I., GUSTAFSON A.,

Ultrasonic cardiogram in mitral stenosis.
Acta Med. Scandinav., 159 : 85 , 1957.

15. FORTUIN N.J., CRAIGE E.,

Echocardiographic studies of the genesis of mitral diastolic murmurs.
Br Heart J 35 : 75-81, 1973.

16. FOWLER N.O., GUERON M., ROWLANDS D.T.,

Primary myocardial disease.
Circulation, 23, 498-508, 1961.

17. FOWLER N.O., GUERON M., ROWLANDS D.T.

Primary myocardial disease.
Dis. Chest., 41, 593-602, 1962.

18. FROMENT R., PERRIN A., NORMAND J., SAINT-PIERRE A., DAMATO C.

Hypertrophies sténosantes du ventricule gauche. Forme de rétrécissement aortique sous-valvulaire et forme pseudo-mitrale.
Rev. Lyon. Med. 12, 1-14, 1963.

19. GAASCH W.H., BATTLE W.E., OBOLER A.A., BANAS J.S., LEVINE H.J.

Left ventricular stress and compliance in man.
Circulation, XLV, 746-762, Apr. 1972.

20. GERBAUX A., PENTHER Ph., GILLET J.L.

Les sténoses musculaires des ventricules.
Rev. Prat. 20, 241-280, 1970.

21. GOODWIN J.F., GORDON H., HOLLMAN A., BISHOP M.B.

Clinical aspects of cardiomyopathy.
Brit. Med. J., 1, 69-79, 1961.

22. GOODWIN J.F., HOLLMAN A., CLELAND W.P., TEARE D.

Obstructive cardiomyopathy simulating aortic stenosis.
Brit. Heart J., 22, 403-414, 1960.

23. GOODWIN J.F., OAKLEY C.M.

The cardiomyopathies.
Brit. Heart J., 34, 545-552, 1972.

24. GOODWIN J.E.
Classification of the myocardiopathies.
Mod. Concepts Cardiovasc. Dis. 41 : 41-6, Sept 72.
25. GOODMAN D.J., ROSSEN R.M., POPP R.L.
Echocardiographic Pseudo IHSS
Chest. 66 : 5, November, 1974.
26. GOODMAN D.J., HARRISON D.C., POPP R.L.
Echocardiographic features of primary pulmonary hypertension.
Am. J. Cardiol. 33 : 438, 1974.
27. GOTSMAN M.S., LEWIS B.S.
Left ventricular volumes and compliance in hypertrophic cardiomyopathy.
Chest., 66 : 5, 492-505, nov. 1974.
28. HENRY W.L., CLARK C.E., EPSTEIN S.E.
Asymmetric septal hypertrophy (ASH) : the unifying link in the IHSS
disease spectrum.
Circulation 47 : 827-832, 1973.
29. HENRY W.L., CLARK C.E., EPSTEIN S.E.
Asymmetric septal hypertrophy.
Circulation 47 : 225-233, 1973.
30. EDLER I.
Ultrasound cardiography in mitral valve stenosis.
Am. J. Cardiol. 19 : 18-31, 1967.
31. HOREAU J., PETITIER H., NICOLAS G., BOUHOUR J.B., GODIN J.F.
Les fausses sténoses mitrales des myocardiopathies apparemment primitives.
Arch. Mal. Coeur, 66e année, 1973, n° 9, p. 1155-1165.
32. HANSEN P.F., DAVIDSEN H.G., FABRICUS J.
Subvalvular aortic stenosis of muscular type.
Acta Med. Scand. 171, 743-751, 1962.
33. HARVEY W.P., SEGAL J.P., GUREL T.
Clinical aspects of primary myocardial disease.
Prog. cardiovasc. Dis., 7, 25-50, 1964.
34. HOLLMAN A., GOODWIN J.F., TEARE D., RENWICK J.W.
A family with obstructive cardiomyopathy. (A symmetrical hypertrophy).
Brit. Heart J., 22, 449-456, 1960.
35. KLINE I.K., SAPHIR O.
Chronic pernicious myocarditis.
Amer. Heart J., 59, 681-697, 1960.

36. KING J.F., DEMARIA A.N., REIS R.L., et al
Echocardiographic assessment of idiopathic hypertrophic subaortic stenosis.
Chest. 64 : 723-731, 1973.
37. LEVISMAN J.A., ABBASI A.S., PEARCE M.L.
Posterior mitral leaflet motion in mitral stenosis.
Circulation, 1975, T 51 n° 3, 511-514.
38. MC LAURIN L.P., GIBSON T.C., WAIDER W., GROSSMAN W., CRAIGE E.
An appraisal of mitral valve echocardiograms mimicking mitral stenosis
in conditions with right ventricular pressure overload.
Circulation, 45 : 801-809, oct. 1973.
39. MIRSKY I., PARMLEY W.W.
Assessment of passive elastic stiffness for isolated heart muscle and
the intact heart.
Circulation, XXXIII, 233-243, Aug. 1973.
40. MIRSKY I.
Mesure de l'élasticité passive du muscle cardiaque : concepts mathématiques,
considérations physiologiques et cliniques, objectifs futurs de recherche.
Acquisit. norm. in path. Card. Vasc., XVIII, 4, 531-572, 1976.
41. MOREYRA E., KLEIN J.J., SHIMADA H., SEGAL B/L/
IHSS diagnosed by reflected ultrasound.
Am. J. Cardiol. 23:32, 1969.
42. MASSUMI R.A., RIOS J.C., GOOCH A.S., NUTTER D., DE VITA V.T., DATLOW D.W.
Primary myocardial disease. Report of fifty cases and review of the subject.
Circulation, 31, 19-41, 1965.
43. NIXON P.G.F., WOOLER G.H.
Phases of diastole in various syndromes of mitral valvular disease.
Brit. Heart. J., 25, 393-404, 1963.
44. PERRIN A., LOIRE R., DUPONT J.L.
Etude anatomique des myocardiopathies d'apparence primitive.
Statistique française portant sur 134 observations.
Arch. Mal. Coeur, 65, 65-76, 1972.
45. POPP R.L., HARRISSON D.C.
Ultrasound in the diagnosis and evaluation of therapy of IHSS.
Circulation 40 : 905- 1969.
46. QUINONES M.A., GAASCH W.H., WAISSER E., ALEXANDER J.K.
Reduction in the rate of diastolic descent of the mitral valve echogram in
patients with altered left ventricular diastolic pressure - volume
relations.
Circulation, XLIX, 246 - 254, Feb. 1974.

47. ROBERTS W.C.
Valvular, subvalvular, and supra-
valvular aortic stenosis : morphologic
features.
Cardiovasc. Clin 5 : 97-126, 1973.
48. SHABETAI R., DAVIDSON S.
Asymmetrical hypertrophic cardiomyopathy
simulating mitral stenosis.
Circulation, 45, 37-45, 1972.
49. SHAH P.M., GRAMIAK R., KRAMER D.H., YU P.N.
Determinants of atrial and ventricular
gallop sounds in primary myocardial
disease.
N. Engl. J. Med. 278 : 753, 1968.
50. SHAH P.M., GRAMIAK R., KRAMER D.H.
Ultrasound localization of left ventricular
outflow obstruction in hypertrophic
obstructive cardiomyopathy.
Circulation, 40, 3-11, 1969.
51. SIMON A.L., ROSS J., GAULT J.
Angiographic anatomy of the left ventricle
and mitral valve in idiopathic hypertrophic
subaortic stenosis.
Circulation, 36, 852-867, 1967.
52. SPODICK D.H., LITTMAN D.
Idiopathic myocardial hypertrophy.
Amer. J. Cardiol. 1, 610-623, 1958.
53. STEWART S., MASON D.T., BRAUNWALD E.
Impaired rate of left ventricular filling in
idiopathic hypertrophic subaortic stenosis
and valvular aortic stenosis.
Circulation, 37, 8-14, 1968.
54. SMITH M.R., AGRUSS N.S., LEVENSON NI., ADOLPH R.J.
Nonobstructive hypertrophic cardiomyopathy
mimicking mitral stenosis.
Am. J. Cardiol. 35 (1), 89-96, 1975.
55. SILBER E.N., and SAPHIR O.
Diseases of the Myocardium.
In Tice's Practice of Medicine, Vol. 6, Hagerstown
Md. 1957, W.F. Prior Company, pp. 233-264.
56. SOULIE P., DI MATTEO J., CHICHE P., VERNANT P.
Hypertrophie ventriculaire droite au cours de
rétrécissements aortiques congénitaux
(orificiels ou isthmiques).
Bull. Mem. Soc. Med. Hôp. Paris, 21.22.23, 631-638, 1956
(Soc. Med. Hôp. Paris, Séance du 22 Juin 1956).
57. TEARE D.,
Asymmetrical hypertrophy of the heart in
young adults.
Brit. Heart J., 20, 1-8, 1958.

58. WIGLE E.D. HEIMBECKER R.O., GUNTON R.W.
Idiopathic ventricular septal hypertrophy causing muscular subaortic stenosis.
Circulation, 26, 325-340, 1962.
59. YU P.N., SCHREINER B.F., COHEN J., MURPHY G.W.
Idiopathic cardiomyopathy. A study of left ventricular function and pulmonary circulation in 15 patients.
Amer. Heart. J., 71, 330-344, 1966.
60. HANSEN J.F., PEDERSEN-BJERGAARD O., STAGE P., EFSEN F.
Idiopathic hypertrophic sub aortic stenosis.
Acta med. Scand. 197 : 249-254, 1975.
61. EPSTEIN S.E. and coll.
Asymmetric septal hypertrophy.
Annals of Int. Medicine 81 : 650-680, 1974.

<><><><>

